

1
FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1889

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 21 février 1889, à 1 heure

Par HENRI MÉRY

Né à Chartres, le 17 Octobre 1862

Ancien interne des hôpitaux et de l'hospice des Enfants-Assistés

Membre de la Société anatomique et de la Société clinique

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ET

NATURE DE LA SCLÉRODERMIE

Président : M. PROUST, professeur.

Juges { MM. DUPLAY, professeur.
HUTINEL et BRUN, agrégés.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, Rue Casimir-Delavigne, 2

1889



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554031_0007

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ET

NATURE DE LA SCLÉRODERMIE

AVANT-PROPOS

Nous n'avons pas l'intention d'exposer longuement les motifs qui nous ont conduit à faire de l'anatomie pathologique des scléroses cutanées l'objet de notre thèse. Ce sujet peut au premier abord paraître assez restreint, il ne s'attaque pas aux grandes questions de la pathologie médicale. Malgré cela les documents nouveaux que nous avons à notre disposition, nous ont paru assez intéressants pour devoir être exposés un peu longuement. Nous avons essayé, grâce à eux, de montrer les analogies considérables des scléroses cutanées, et des scléroses viscérales, et de pénétrer le problème si obscur de la nature de ces sclérodermies ; sans prétendre avoir réussi dans notre œuvre, il nous suffirait d'avoir indiqué la voie dans laquelle les recherches devront être dirigées à

l'avenir. C'est ce que nous nous efforcerons de faire si le hasard nous fournit l'occasion d'examiner anatomiquement d'autres cas de sclérodermie.

C'est dans le service de M. le D^r Hutinel, à la Pitié, que nous avons puisé les éléments de notre travail ; il nous a aidé de ses conseils. Nous ne saurons jamais assez lui exprimer notre reconnaissance pour les bonnes leçons qu'il nous a prodiguées pendant l'année d'internat que nous avons passée auprès de lui ; mais nous tenons surtout à le remercier ici de la bienveillance qu'il nous a témoignée ; nous en garderons un profond souvenir et nous tâcherons par notre affection et notre dévouement de mériter l'intérêt qu'il nous a accordé.

M. le D^r Sevestre a été pour nous le plus affable des maîtres ; nous avons gardé, de l'année que nous avons passée près de lui aux Enfants-Assistés, le goût de la médecine infantile. M. le D^r Quinquaud a pu voir, en mainte occasion, de combien des sympathies il était entouré de la part de ceux qui ont été assez heureux pour être ses élèves. Nous pouvons lui assurer ici que nous resterons toujours très heureux d'avoir passé dans son service notre première année d'internat. M. le Prof. Grancher a été, au début de notre carrière médicale, un maître dans les leçons duquel nous avons beaucoup puisé ; notre regret le plus vif sera de n'avoir pu être son interne. Nous adressons également tous nos remerciements à nos autres maîtres dans les hôpitaux, spécialement à M. le D^r Juhel-Rénou dont nous apprécions vivement l'amabilité à notre égard, à M. le D^r Cuffer, à M. le D^r Reynier, chirurgien des hôpitaux, à M. le D^r Roques, à M. le D^r Netter et en

dernier lieu au plus jeune de nos maîtres, à notre ami, le D^r Gilbert, médecin des hôpitaux.

Il nous reste à exprimer nos remerciements bien sincères à notre maître, qui veut bien nous faire le grand honneur de présider notre thèse inaugurale, à M. le Prof. Proust. Nous l'assurons de notre respectueuse reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a témoignée pendant l'année qui vient de s'écouler.

Nous tenons en terminant à inscrire ici le nom d'un vieil ami qui a été pendant nos études médicales notre guide de tous les instants, le D^r Damalix, chirurgien de la Maison nationale de Charenton. Tous les remerciements que nous pourrions lui adresser seraient au-dessous de ce qu'il a fait pour nous.

INTRODUCTION

La sclérodermie a été le sujet de travaux nombreux, c'est une affection actuellement bien connue au point de vue clinique dermatologique; la thèse de M. Bouttier est un résumé complet de la question. Mais si on ne peut guère espérer ajouter quelque chose de nouveau au point de vue descriptif, il en est tout autrement pour l'anatomie pathologique de cette maladie, qui jusqu'ici est restée assez obscure; les documents sont en effet rares, des examens biopsiques surtout et très peu d'autopsies, Bouttier s'en plaint dans sa thèse et lui-même n'apporte presque rien sur ce sujet, à part un examen intéressant de M. Darier d'un cas de morphée. Il n'y a rien d'étonnant à cette pénurie d'examens anatomopathologiques. Par leur longue durée les cas de sclérodermie échappent souvent à ceux qui les ont suivis pendant une certaine période.

L'évolution extrêmement rapide du cas qui constitue notre observation personnelle est une exception. La Société médicale de Strasbourg a eu l'an dernier la chance de voir apporter devant elle quatre cas nouveaux de sclérodermie avec autopsie, dus aux D^{rs} Meyer et Goldschmidt. Ces documents récents joints à notre observation personnelle, nous ont conduit à reprendre l'étude anatomo-

mo-pathologique de la sclérodermie. Nous laisserons complètement de côté la partie clinique de cette affection largement exposée dans la thèse de notre ancien collègue Bouttier. C'est donc là uniquement une étude anatomo-pathologique, qui nous mènera cependant, avec l'aide des faits nouveaux que nous apportons, à discuter la question si obscure de la nature de la sclérodermie et de ses causes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Historique.

Dans cet exposé anatomo-pathologique, avant de présenter les faits les plus récents, nous devons résumer les anciens travaux. Nous trouvons tout d'abord une autopsie de Forster (*Wurzburg. med. Zeitschrift*, 1861. Anatomie pathologique du sclérème de la peau chez les adultes). « Les parties atteintes étaient jaunâtres ou brunes, très dures. Le chorion et le tissu connectif sous-cutané avaient l'aspect d'une surface blanche, homogène, lisse; mais à un examen plus attentif, on apercevait une couche supérieure plus uniforme, se distinguant de l'inférieure plus réticulée. Le chorion même était un peu épaissi grâce à l'hypertrophie de son tissu connectif normal; mais la membrane sous-cutanée formait une couche uniforme, ferme, semblable au chorion, par suite de la disparition de la graisse dans les mailles du tissu connectif; les parois des mailles étaient épaissies et comme en même temps les filaments, qui portaient d'ordinaire les cellules adipeuses, étaient également hypertrophiés, le réseau du tissu connectif était transformé en une masse compacte. Les filaments élastiques de la peau et du tissu connectif semblaient également hypertrophiés. Les papilles de la peau, les glandes et les poils étaient intacts. Les vaisseaux capillaires étaient moins nombreux qu'à l'état normal, sans altérations

apparentes. Les nerfs étaient à peine visibles, comme s'ils étaient couverts par le tissu connectif, augmenté de volume. Le tissu sclérosé était intimement uni aux muscles, aux fascias et aux tendons sous-jacents. Le malade était mort de tuberculose pulmonnaire. »

Le fait de Köhler est identique, mais la sclérose du tissu cellulaire sous-cutané était bien plus prononcée (1).

Auspitz (*Wiener med. Wochenschrift*, 1863) rapporte un cas de sclérodermie où le malade mourut de mal de Bright. Outre les lésions du derme identiques aux précédentes, Auspitz, signale la pigmentation du réseau de Malpighi comme chez le nègre. Le pigment abondait dans l'épithélium des glandes sudoripares et des follicules pileux. On rencontrait dans les vaisseaux cutanés, jusqu'au milieu du chorion, des granulations pigmentaires, qui infiltraient leurs parois et le tissu conjonctif adjacent.

Dans le cas d'Arning (*Beitrage zur Lehre von sclerema adultorum. Wurzburg med. Zeitschrift*, 1861) le tissu cellulaire sous-cutané est peu atteint. Il signale dans le derme un épaissement du tissu conjonctif et en même temps une augmentation du nombre des vaisseaux élastiques ; le tissu élastique avait subi un accroissement anormal dans certaines muqueuses, sur la luette et les parois du pharynx. A la face et à la nuque, le tissu connectif s'était uni au fascia superficialis, formant une masse cicatricielle jusqu'à l'os.

Rasmussen, dans son mémoire (*Hospitals Tidende*, 1867) rapporte ces faits en ajoutant un nouveau cas de sclé-

(1) KOHLER. *Wurtemb. med. Correspondenzblatt* (1862).

rodermie suivi d'autopsie. Nous rapportons ici cette autopsie.

« Le bras droit et l'épaule sont très tuméfiés : la peau a partout sa coloration et son apparence normales. Sur la poitrine la peau et les tissus sous-jacents sont aussi durs que du bois. Sur le bras, le doigt s'enfonce et laisse une impression persistante. La peau du côté droit a pris une coloration brunâtre.

« Sur la mamelle droite et sur les côtes, la peau et les tissus sous-jacents sont transformés en une substance fibreuse, blanchâtre assez uniforme, sans autre différence entre le derme et le tissu sous-cutané que quelques petits globules graisseux. L'épiderme a son épaisseur normale. Toute la masse sclérotique a une épaisseur, de près de 4 cent. Les muscles pectoraux, ainsi que les intercostaux sont sains, mais l'épaississement du tissu connectif s'étend dans beaucoup d'endroits jusqu'au périoste des côtes. Cependant au niveau de la troisième et de la quatrième côtes, les muscles intercostaux semblent avoir entièrement disparu dans la masse fibreuse, mais on peut les reconnaître au-dessus et au-dessous de cette place. Il ne reste pas de trace de la substance glandulaire de la mamelle droite. Le mamelon présente à sa surface de section l'aspect d'une masse fibreuse. A gauche la glande mammaire est remplacée par un tissu dense, tendineux, parsemé çà et là de petits points d'un rouge jaunâtre. La peau sclérosée à ce niveau est épaissie de 6 millimètres. Au-dessous du tissu dense, existe une grande quantité de graisse d'un blanc jaunâtre. Les tubercules qui existaient pendant la vie au côté droit de la nuque

sont formés par une masse dense, fibreuse, placée au milieu du tissu sous-cutané.

« Au niveau du bras, la section de la peau laisse échapper une certaine quantité de liquide séreux. La peau épaissie mesure 8 millimètres sur le deltoïde, 6 millimètres dans le milieu du bras, et 3 millimètres au poignet. L'épiderme a là, comme partout ailleurs, son épaisseur et son aspect normaux. Les muscles sont un peu pâles, infiltrés, mais paraissent à l'état naturel.

« Le cœur est mou et contient du sang liquide ; son tissu est pâle et opaque. Dans la cavité pleurale droite existe une grande quantité de liquide coloré par du sang. Le poumon est refoulé contre le rachis. La plèvre est épaissie, opaque et parsemée de tubercules blanchâtres. Les deux plèvres sont réunies par un tissu de formation nouvelle. La surface du diaphragme est parsemée de tubercules. On rencontre aussi des tubercules miliaires sur la plèvre gauche. La rate est doublée de volume ; son parenchyme est ferme, d'une couleur rouge sombre.

« Le foie a sa grandeur normale ; son parenchyme est plutôt rougeâtre et ne contient que peu de graisse. Dans le lobe gauche, près de son bord antérieur, existe une tache blanchâtre un peu élevée, de $\frac{3}{4}$ de centimètre de diamètre, au niveau de laquelle la capsule est un peu épaissie. En coupant cette tache on voit qu'elle correspond à un tubercule blanchâtre de la grosseur d'une noix.

« Rien dans l'estomac et les intestins. Les reins sont très congestionnés. »

Examen microscopique. — « Sur la peau du bras l'épi-

derme a son épaisseur ordinaire. Les cellules voisines des papilles présentent un léger dépôt de pigment. Les papilles ont leur forme et leur étendue normales. Le chorion est augmenté d'épaisseur et ne renferme qu'un petit nombre de fibres élastiques. Les mailles du tissu cellulaire sont moins larges, surtout dans les couches supérieures qui sont tout à fait dépourvues de graisse. Elles sont traversées par un réseau de fibres du tissu connectif beaucoup plus larges qu'à l'état normal. Ce réseau est parsemé çà et là de cellules et de noyaux fusiformes ou arrondis. Ce qui frappe le plus, c'est un développement considérable de cellules autour des vaisseaux de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, qui fait paraître ceux-ci comme engainés. Les gaines sont formées exclusivement de cellules fortement serrées, qui offrent l'apparence de cellules de la lymphe. D'autres plus petites ressemblent à de petits noyaux. La plus grande partie des cellules périphériques de ces gaines vasculaires adénoïdes, sont plus oblongues, fusiformes, éloignées les unes des autres et séparées par une substance homogène ou légèrement fibrillaire, soluble dans l'acide acétique. Les gaines couvrent complètement les vaisseaux et ne s'en détachent pas facilement. Elles apparaissent à la coupe deux ou trois fois plus épaisses que les vaisseaux mêmes, qui, dans les rares endroits où ils sont visibles paraissent être de petites artères. En arrivant aux papilles les cellules diminuent de nombre et dans les capillaires il n'existe qu'une abondante production des noyaux des cellules. Ce développement de gaines adénoïdes autour des vaisseaux est constant sur toute l'étendue du bras,

et il prend la place qui est remplie d'habitude par le tissu cellulaire adipeux, c'est-à-dire aussi loin que s'étend la sclérose de la peau. La section des mamelles présente le même aspect que celle du bras, avec cette différence qu'il n'y a pas de limite entre le chorion et le tissu connectif sous-cutané. Les gaines des vaisseaux sont très minces. Elles n'existent pas partout. Les cellules sont, pour la plupart, petites, sans caractères particuliers et en petit nombre. Les papilles sont toutes dépourvues d'orifices vasculaires. Dans la substance glandulaire des deux mamelles, les conduits galactophores sont exigus, noyés dans le tissu sclérosé et contiennent des détritux granuleux. »

Rasmussen, on le voit, a surtout étudié les lésions de la première période de la sclérodermie, la période œdémateuse. Aussi, ses conclusions diffèrent-elles de celles de ses devanciers. Il leur reproche de n'avoir accordé d'attention qu'à la sclérose cutanée. Il insiste, lui, sur le développement des gaines adénoïdes autour des vaisseaux sanguins, et rapproche la sclérodermie de l'éléphantiasis, à cause de cette première période. Voici ses conclusions : « Nous croyons qu'il est convenable de diviser la maladie en deux périodes, dont l'une, la première, est caractérisée par l'infiltration (œdème lymphatique de Virchow) de la peau et du tissu connectif sous-cutané, avec formation de cellules lymphoïdes dans le voisinage des vaisseaux ; la seconde, par la sclérose proprement dite produite par le développement de tissu connectif aux dépens de ces cellules ».

Rasmussen a eu le mérite de bien étudier les deux

périodes de la sclérodermie. Mais nous n'acceptons pas son rapprochement de la sclérodermie et de l'éléphantiasis. Comme nous le montrerons plus loin, il a eu probablement sous les yeux la périartérite à son début, avec ses noyaux embryonnaires, qui, dans la deuxième période ont fait place au tissu scléreux. Il ne s'agit nullement de stase lymphatique. Signalons en passant, le malade de Mirault, d'Angers, et l'examen pathologique fait par Verneuil. Mais il s'agit là d'un cas mal classé qui, à cause de la présence à la base des doigts d'un anneau fibreux les étranglant, en amenant le sphacèle, se rapproche plutôt de l'ainhun que de la sclérodermie.

Rossbach (*Archives de Virchow*, 1870, t. 50) sur des fragments de peau enlevés à un malade, a retrouvé l'augmentation de pigment signalée par Auspitz ; aussi cherche-t-il à établir des rapports entre la sclérodermie et la maladie d'Addison.

Il signale aussi une formation considérable de cellules cornées dans les couches profondes de l'épiderme, et surtout l'hypertrophie des muscles lisses de la peau.

Füber (*Med. Wochenschrift*, 1870) note également la pigmentation de la couche de Malpighi, et une grande richesse de cellules jeunes en trainées ou en îlots.

Neumann (*Traité des maladies cutanées*) n'a pas retrouvé la pigmentation. Il signale des amas de cellules jeunes dans les couches profondes autour des glandes sudoripares, ainsi que l'hypertrophie des muscles lisses de la peau.

Hebra (*Traité des maladies cutanées*) a vu la présence de cellules embryonnaires le long des vaisseaux ; il n'a

pas trouvé de pigmentation cellulaire. Il croit à une stase lymphatique et se rapproche des idées de Rasmussen.

Tous ces auteurs se sont bornés à l'étude des lésions cutanées.

Heller, en 1872 (*Deutsches Archiv. für Klin. Medecine*, t. 10), trouve dans une autopsie de sclérodermie une oblitération du canal thoracique et vient donner un appui à l'hypothèse de Rasmussen et d'Hebra qui faisaient de la sclérodermie une sorte d'hypertrophie cutanée par stase lymphatique, laissant absolument au second plan les lésions vasculaires d'ailleurs à peine signalées jusqu'alors.

La thèse de Lagrange (1873) résume cette première période de l'histoire anatomo-pathologique de la sclérodermie et la complète en y ajoutant la notion des lésions articulaires et osseuses. La sclérodermie à partir de cette époque tend à sortir du domaine de la dermatologie pure pour devenir une affection plus générale (il s'agit surtout des cas de *sclérodermie* généralisée que nous avons plus particulièrement en vue, dans cette étude).

Il réunit : l'observation présentée par le Prof. Ball, à la *Société de biologie*, en 1872, et pour laquelle celui-ci avait créé le nom de sclérodactylie, une observation du Prof. Charcot, une autre de Lépine. Dans ces deux dernières, on note de l'atrophie des phalanges ; aucune d'elles n'est accompagnée d'examen anatomo-pathologiques. Avant l'observation personnelle qui fait le principal intérêt de cette thèse, Lagrange rapporte un cas recueilli par MM. Liouville et Ball (1873) où il y avait eu sphacèle d'un doigt de la main gauche et menace du même accident pour un de la main droite ; et des arthropathies existaient

en même temps. Lagrange sépare ces cas des sclérodermies vraies. Nous ne partageons pas son opinion. On peut très bien rencontrer le sphacèle dans la sclérodermie. M. Darier nous en a communiqué un autre cas, et M. Bouttier signale dans sa thèse la possibilité de ces accidents.

Dans l'observation personnelle de M. Lagrange, il s'agit d'un cas de sclérodermie généralisée paraissant avoir débuté par de la sclérodactylie.

La face, la langue étaient prises. Il y avait une atrophie considérable des phalanges de l'index gauche et au petit doigt il restait à peine quelques débris de phalanges.

La malade paraît avoir succombé à une affection aiguë, *infectieuse* de la peau : érysipèle grave suivi de sphacèle qui emporta la malade en 10 jours. A l'autopsie on trouva des noyaux de broncho-pneumonie et une péricardite sèche généralisée. Le foie et les reins étaient gras, ce qui n'a rien d'étonnant étant donnée la maladie infectieuse à laquelle la malade venait de succomber. Au niveau de la face dorsale de la main gauche se trouvait une bulle remplie de matière puriforme. Ces lésions inflammatoires ont altéré au point de vue spécial de la sclérodermie la valeur de l'examen histologique de MM. Lagrange et Duret.

Voici, en effet, ce qu'ils constatent :

Au niveau du derme et du tissu conjonctif sous-cutané une prolifération des cellules fixes du tissu avec extravasation de leucocytes ; puis au-dessous, en plein tissu cellulaire sous-cutané, un amas tel de leucocytes, qu'on ne peut plus distinguer ni les cellules adipeuses, ni les

travées qui les séparent ; plus profondément les vaisseaux se retrouvent entourés de cellules embryonnaires, et on observe enfin une irritation très active des couches superficielles du périoste. Puis il termine en insistant sur les analogies que présentent ces lésions avec celles de l'érysipèle qui venaient d'être décrites par Renaut (de Lyon). Cette ressemblance est bien naturelle, puisque l'affection à laquelle a succombé la malade paraît être un érysipèle ambulant ou une lymphangite grave s'en rapprochant beaucoup. On peut lire pour s'en convaincre la page 31 de la thèse de M. Lagrange. Il n'est pas extraordinaire que celui-ci ait vu dans son cas de sclérodermie comme dans l'érysipèle, l'altération vésiculeuse du noyau des cellules de la couche de Malpighi. Conséquence forcée : il fera de la sclérodermie une inflammation chronique de la peau avec poussées aiguës.

Il nous a paru nécessaire d'insister un peu sur ce point de l'observation de M. Lagrange et d'en faire la critique, pour ne pas attribuer à la sclérodermie des lésions qui n'ont avec elle rien de commun. Le cas de M. Lagrange n'en reste pas moins des plus intéressants, surtout par l'existence de ces *atrophies osseuses*, aboutissant même à la disparition de certaines phalanges. L'auteur a observé les lésions de l'ostéite raréfiante, la couche de tissu compacte de la périphérie des phalanges ayant complètement disparu. Il note également la prédominance des lésions scléreuses au niveau de la matrice de l'ongle. Quant à la congestion des vaisseaux sanguins, elle n'a rien à voir avec la sclérodermie. L'endarterite n'a pas été constatée.

« L'examen des muscles, de l'éminence thénar, hypo-

thénar, ainsi que celui des fléchisseurs, n'a démontré aucune altération sur des coupes faites après durcissement à l'acide picrique. La striation transversale était bien nette. » Il a remarqué seulement que la sclérose du chorion de la muqueuse linguale, se prolonge par des travées fibreuses dans la couche musculaire de cet organe, mais uniquement sur une épaisseur de 2 à 3 millim.

« La moelle ne présentait rien d'anormal. Les nerfs du bras, à différents endroits de leur trajet, dissociés et examinés à l'état frais, ne nous ont offert aucune lésion appréciable. Il n'y avait pas de multiplication des noyaux de la gaine de Schwann. »

Il ajoute ensuite : « Au petit doigt, nous avons vu, à différents endroits, la gaine d'enveloppe des filets nerveux terminaux, remplie d'amas disséminés de cellules embryonnaires ».

Mais dans ce petit doigt, les lésions inflammatoires étaient des plus vives (Thèse Lagrange, p. 43).

« L'état congestif, l'irritation étaient surtout marqués dans les parties profondes au voisinage du périoste. Dans ces points, les vésicules adipeuses elles-mêmes sont entourées par places de couronnes de cellules embryonnaires. » C'est sur ce seul cas que M. Bouttier affirme l'existence de névrites périphériques dans la sclérodémie. Il dit, en effet : « Les lésions des nerfs périphériques ont été mentionnées spécialement dans le cas de Lagrange, où l'on trouva une névrite périphérique manifeste. Lagrange ne sut pas tirer parti de cet examen histologique heureux ; il considéra cette inflammation des nerfs comme secondaire à la lésion cutanée

qui était pour lui de nature inflammatoire ». C'est là une affirmation un peu exagérée : la présence de cellules embryonnaires en quelques endroits de la gaine lamelleuse d'un nerf, alors que tout le doigt est le siège d'une inflammation aiguë très vive, ne peut suffire à prouver l'existence d'une névrite périphérique. A plus forte raison paraît-il bizarre d'invoquer une lésion si minime, comme cause des altérations si considérables de cette main, quand tous les autres nerfs examinés de ce membre étaient sains. Il n'y a donc rien dans cette observation qui permette de croire à l'existence de névrites périphériques.

Nous nous sommes longuement étendu sur les cas de sclérodermie examinés par Lagrange, parce que c'est sur eux que repose en grande partie l'anatomie pathologique de la sclérodermie en France. Elle nous a paru prêter à discussion tant dans certaines de ses parties, que dans l'interprétation qu'on en avait tirée ; nous tenions à en faire un sérieux examen avant de nous engager plus loin.

Avec les faits plus récents, nous allons voir notées des altérations que nous croyons d'une importance capitale, les altérations des vaisseaux de la peau.

Vidal, le premier, leur donne un rôle considérable (1875). « Ces lésions cutanées tiennent à une asphyxie locale : l'arrêt de la circulation est le premier fait et le point de départ du processus pathologique. Un exsudat se produit à ce niveau, puis les cellules prolifèrent ainsi que les globules blancs ; ces cellules embryonnaires s'organisent et produisent les unes du tissu conjonctif, les autres du

tissu élastique. Cette prolifération considérable envahit tout le derme, la gaine des vaisseaux et la tunique élastique des artères dont la lumière se trouve notablement rétrécie au point de plisser l'endothélium. De petites gangrènes partielles se forment rapidement avec des phlyctènes et des ulcérations. »

Dans les figures qu'il a fournies au *Dictionnaire De-chambre* (Art. de M. le Prof. Ball), M. Vidal montre d'une façon très nette l'endartérite oblitérante. Un fait important, c'est que ces lésions artérielles sont pour M. Vidal, sous l'influence de troubles du système nerveux vaso-moteur. Ce trouble vaso-moteur amènerait les modifications artérielles signalées plus haut, modifications d'abord purement physiologiques, auxquelles succèdent plus tard des lésions anatomo-pathologiques. M. Vidal n'indique pas que le travail de sclérose dépende directement de l'oblitération artérielle de l'endopériartérite.

En 1883, Babès examinant un cas de Schveimmer, trouva de la diminution du calibre des vaisseaux due à l'hypertrophie concentrique des tuniques externe et moyenne. Ces lésions vasculaires ont été retrouvées dans la sclérodermie localisée, la morphée, par les médecins anglais; en particulier, elles ont été consignées par R. Crocker, dans *The Lancet* de mai 1885.

« Au début, on trouve un grand nombre des vaisseaux du plexus longitudinal superficiel, et les vaisseaux de quelques papilles obstrués par des thrombus, mais le plus fréquemment ce sont les seuls vaisseaux horizontaux. Il en résulte une atrophie d'un certain nombre de

papilles. Des amas de cellules, leucocytes en apparence, se trouvent autour d'un grand nombre de vaisseaux qu'ils entourent comme d'une gaine et en diminuent la lumière..... Plus tard, les lésions sont plus profondes..... Les amas cellulaires affectent les vaisseaux profonds et subissent la transformation fibrillaire. Par suite de la rétraction de ce tissu de nouvelle formation, les vaisseaux sont oblitérés. Les points atrophiés, produits par la suppression de l'apport sanguin, sont la base de la zone anémiée, et la zone vasculaire, lilac ring, que limitent les plaques de sclérodémie est due à une fluxion collatérale. »

M. Darier qui a également examiné un cas de morphee, a trouvé une hypertrophie des muscles lisses ; il n'a pas trouvé d'altérations vasculaires ; il a noté seulement, sur quelques points, la présence de cellules embryonnaires autour des vaisseaux. Il n'existait aucune altération nerveuse.

Dans les faits de MM. Meyer et Goldschmidt, nous allons retrouver des altérations vasculaires encore plus importantes, non seulement au niveau des parties malades de la peau, mais dans divers viscères. Nous allons donner le texte de leurs observations.

OBSERVATION I

(P. MEYER. *Gazette médicale de Strasbourg*, 1887.)

Joséphine B..., âgée de 56 ans, mariée, sans enfants, laveuse, est admise à l'hôpital, le 9 mai 1883. Les antécédents ne pré-

sentent rien de bien notable, une pneumonie à l'âge de 40 ans, une fracture du radius, mal guérie ; la ménopause s'est faite à 54 ans, sans accidents.

La malade, comme laveuse, était souvent exposée aux intempéries et est tentée de rapporter sa maladie actuelle à sa profession. En janvier 1883 elle commence par ressentir des cuissons, des douleurs brûlantes dans le bout des doigts des deux mains ; peu de temps après, les jointures du carpe deviennent un peu grosses et douloureuses ; dès le mois de mars, elle s'aperçut que les genoux et les cou-de-pied étaient enflés, et bientôt il se produisit un œdème total de la jambe, qui força la malade à garder le lit. Une recrudescence de ses douleurs, dans le courant d'avril, et l'insuccès de divers traitements essayés à domicile, engagèrent la malade à se faire recevoir à la clinique. A ce moment, elle était encore assez bien nourrie, pourtant la peau et les muqueuses déjà fort pâles ; la face un peu bouffie ; les pieds et les jambes œdémateuses. Pouls fréquent, tendu ; battements du cœur exagérés ; pas encore d'hypertrophie manifeste ; à la pointe un bruit de souffle râpeux. Urines assez rares mais claires, sans traces d'albumine. Jointures du carpe, du métacarpe et des phalanges un peu gonflées et douloureuses.

Cet état persista durant tout le mois de mai, compliqué d'une fièvre vespérale d'intensité moyenne. A la fin de mai, nouvelle poussée de douleurs rhumatismales à la main gauche, dans le genou et le pied droits, cédant rapidement à l'emploi du salicylate. En même temps, le souffle au cœur devenait de plus en plus fort, et l'on constatait une tuméfaction de la rate.

Vers la mi-juin apparurent les premières traces de la lésion qui nous intéresse spécialement. A la face et aux mains la peau prit une consistance plus dure, plus ferme, en certains points analogue à celle du cuir ; et en même temps, elle devint le siège d'une dyschromie caractéristique : des plaques brunes, fortement pigmentées, alternaient avec des surfaces absolument dépourvues de pigment.

A la fin de juin, cette induration de la peau avait fait de sensibles progrès : sur la joue les téguments étaient absolument tendus à la main, ils étaient froids et durs, gênant fortement les mouvements de flexion et d'extension des doigts ; les taches pigmentaires avaient envahi même la peau de la main. Malgré cela, la sensibilité était absolument intacte dans ses diverses formes, ainsi que le démontra un examen très minutieux.

Au-dessus des malléoles, et au niveau de la hanche gauche, la peau semble devenir le siège d'une pigmentation et d'une induration semblables à celles de la main.

Une fièvre légère, à exacerbations vespérales variant de 38°,2 à 39°,3, se maintint pendant tout le mois de juin et se prolongea encore en juillet. Pendant ce dernier mois, on put constater un envahissement progressif des avant-bras ; puis de la partie inférieure et interne des bras ; en même temps les téguments de la jambe et du tiers inférieur et externe de la cuisse se prirent. C'était d'abord un œdème dur, gardant très longtemps l'empreinte des doigts, puis une coloration bleu lilas et, enfin, une induration complète, avec décoloration partielle ou, au contraire, pigmentation exagérée des téguments. De son côté la face prenait le masque sclérodermique absolument caractérisé, les traits rigides, les coins de la bouche tirés, les paupières comme rétractées et trop courtes ; la coloration brun foncé du front avait fait place à un véritable albinisme. Ajoutons que dans le courant de juillet la malade fut en proie, à diverses reprises, à de véritables accès d'étouffement, avec symptômes d'œdème pulmonaire et d'arythmie cardiaque, sans que du reste, l'examen des organes internes révélât rien de nouveau.

Durant le mois d'août, les poussées fébriles se répétèrent ; en même temps, l'état général devint de plus en plus mauvais ; les lèvres et les mains prirent une couleur bleuâtre cyanotique, presque comme dans l'asphyxie locale. Le processus induratif, qui avait rendu la peau trop dense et comme trop serrée, trop courte, s'était étendu de la face au cou en respectant le men-

ton et avait même envahi l'épigastre ; les mouvements du pied et des orteils étaient devenus impossibles ; ceux du genou très réduits ; en appuyant la main sur la rotule et en remuant le genou, on percevait une sensation de craquement de cuir froissé, provenant évidemment des téguments qui, précisément au niveau du tiers inférieur de la cuisse, avaient pris une dureté presque ligneuse. Les doigts étaient contracturés par une flexion ; leurs mouvements presque réduits à rien ; la flexion et l'extension de l'articulation du poignet, pour ainsi dire abolis ; les mouvements de latéralité encore possibles ; le coude se laisse entièrement fléchir, mais non plus entièrement étendre ; l'épaule est libre. En appliquant le stéthoscope sur un point quelconque de la surface tégumentaire altérée, on perçoit, aux moindres mouvements de la malade un bruit de frottement, de cuir neuf.

Vers la mi-août, la malade est tombée dans une sorte de marasme ; les urines, qui jusque-là étaient libres d'albumine, commencent à en renfermer ; l'examen microscopique y révèle quelques cylindres à globules rouges et quelques cylindres hyalins ; en même temps les accès de dyspnée se multiplient ; on constate à la base du poumon gauche une matité et du souffle tubaire ; partout ailleurs des sibilances ou des râles fins. La mort, survenue dans un accès de dyspnée, vint le 20 août mettre un terme à ses souffrances.

Les différents traitements étaient restés absolument infructueux.

L'AUTOPSIE (Prof. V. Recklinghausen) vint confirmer le diagnostic de sclérodermie posé pendant la vie ; nous croyons, à ce titre, devoir donner la description de l'état des téguments, faite dans le procès-verbal nécroscopique :

La peau du dos et de la poitrine ne présente rien de spécial ; il est facile d'y former des plis. Au-dessous de l'omoplate gauche, une plaque évidemment indurée. Les téguments de la région lombaire sont infiltrés ; la peau elle-même est trop dense, et l'on n'y peut plus former de plis. Les extrémités

inférieures sont cedémateuses ; la peau, surtout en arrière, est comme ligneuse, fortement adhérente aux tissus plus profonds, tellement tendue qu'elle s'oppose aux mouvements du genou ; en plusieurs points l'on voit des taches brunes alterner avec des plaques blanches, décolorées, un peu surélevées.

La peau paraît épaissie et traversée dans ses couches profondes par des fibres et des traînées plus denses, qui la rattachent solidement aux aponévroses et aux parties osseuses. Ceci est surtout apparent au niveau du tendon d'Achille, du mollet, à la face interne de la cuisse.

La peau du crâne est normale, sauf en un point, près de la protubérance occipitale. La peau de la face a la consistance d'une planche ; à la joue, sur le nez et à côté du nez, il est impossible de la déprimer ou de la déplacer ; la fente palpébrale est rétrécie.

Des deux côtés de l'abdomen, à environ 10 centimètres de l'ombilic, on voit deux traînées rouges, verticales, séparer les parties latérales épaissies de la paroi abdominale de la partie centrale, restée à peu près indemne.

La lésion a atteint son maximum aux avant-bras et aux doigts ; les téguments sont ici absolument comme du bois, tachetés de blanc et de brun ; l'index droit présente à sa partie dorsale une petite ulcération.

L'examen de la moelle épinière et du cerveau ne révéla rien qu'un peu d'épaississement de la pie-mère et d'œdème, avec anémie.

En détachant les téguments du thorax, on est frappé de l'induration et de l'épaississement des aponévroses sous-cutanées et intermusculaires ; c'est ainsi que le muscle grand dentelé paraît parsemé de brides fibreuses.

A gauche, vieilles adhérences pleurales très étendues ; à droite, hydrothorax. Le péricarde est distendu par 350 gr. d'un liquide séreux ; ses feuilletés sont épaissis, blanchâtres, légère hypertrophie du ventricule gauche (19 millim.) ; myocarde brunâtre, parsemé d'ecchymoses, sans traces évidentes de

graisse. Valvule mitrale un peu épaissie; quelques plaques graisseuses sur l'endocarde.

Canal thoracique absolument normal.

Les nerfs pseudo-gastriques présentent une gaine fibreuse très dure, très injectée; les grands sympathiques et les nerfs splanchniques n'offrent rien de pareil.

Le poumon droit présente de l'emphysème et de l'œdème pulmonaire; le gauche une splénisation complète du lobe inférieur. Rougeur et injection diffuse de l'arbre trachéo-bronchique, glande thyroïde un peu trop développée.

Plaques graisseuses et une incrustation calcaire dans l'aorte thoracique.

La rate est volumineuse, dure, traversée par des tractus fibreux et, du reste, fixée par de nombreuses néomembranes aux organes voisins.

Capsules surrénales normales.

Reins volumineux; la capsule se détache aisément; leur surface est inégale et diversement colorée; des îlots blanchâtres, anémiques font saillie sur une surface rouge, fortement injectée; à la coupe, on voit des traînées blanches dans la substance corticale.

Les glomérules sont facilement visibles.

Le tube digestif et ses annexes, foie, pancréas, ne présentent rien de particulier; quelques plaques d'athérome dans l'aorte abdominale.

En disséquant la peau du bras, on voit facilement qu'elle adhère fortement à l'aponévrose, et que celle-ci elle-même est épaissie et comme rétractée; de là l'obstacle aux mouvements du coude, par exemple. Les nerfs cutanés sont fortement adhérents aux tissus, et difficiles à détacher; l'artère brachiale elle-même paraît plus épaisse que d'ordinaire; pourtant sa membrane interne est absolument lisse.

L'examen histologique pratiqué sur des fragments de peau des diverses régions, durcis dans l'alcool ou dans le liquide de Müller, révéla quelques particularités intéressantes. Commen-

cons par les téguments du membre inférieur, plus récemment atteint par l'affection. Ce qui nous frappe ici avant tout, c'est l'épaississement des couches dermiques, aux dépens du tissu graisseux sous-cutané, qui paraît en quelque sorte refoulé dans la profondeur. Des mensurations comparatives permettent d'affirmer que chez notre malade le derme est de un tiers et, en certains points, de moitié plus épais que la peau des régions correspondantes chez d'autres vieilles femmes d'une soixantaine d'années, atteintes d'un simple œdème hydropique. Cet épaississement du derme semble s'être principalement effectué aux dépens des faisceaux conjonctifs, qui sont comme gonflés, et paraissent plus riches en substance colloïde, sans que leur texture fibrillaire se soit accentuée. Ces travées connectives sont en général assez pauvres en éléments cellulaires ; le tissu élastique qui leur sert de charpente ne présente pas de modifications bien notables. Il est facile de s'assurer que cet épaississement du tissu conjonctifs s'étend du derme vers la profondeur, étouffant petit à petit et finissant par faire disparaître entièrement les pelotons adipeux des couches superficielles du tissu sous-cutané. Il est intéressant d'étudier les altérations subies par les ramifications vasculaires du tissu dermique ; ce ne sont pas de simples accumulations de leucocytes, comme dans l'œdème, que l'on rencontre ici autour des vaisseaux ; nous avons affaire à des amas parfois considérables de grosses cellules plates ou polymorphes, presque toutes remplies d'un protoplasma fortement granuleux, et munies d'un noyau se colorant fortement. Ce sont évidemment là des périthéliums vasculaires en voie de prolifération et de desquamation ; on les rencontre autour des petites veines et autour des artérioles du plus fin calibre ; en certains points ces éléments se sont tellement multipliés qu'ils forment de vraies traînées cellulaires, étouffant en quelque sorte la lumière des vaisseaux. Ces lésions, que l'on ne rencontre plus dans les couches profondes du tissu graisseux sous-cutané, sont très prononcées dans toute l'épaisseur du derme ; on les retrouve dans les anses vas-

culaires des papilles. Il faut remarquer, du reste, que les papilles en général, paraissent déformées, aplaties ; l'on n'y rencontre plus les éléments fibrillaires et ténus de la peau normale ; en certains points leur stroma connectif est évidemment sclérosé. Des amas pigmentaires sont disséminés dans la périphérie des papilles, très souvent le long des vaisseaux.

L'épiderme ne nous présente rien de bien notable.

Le plus souvent les trainées périvasculaires que nous venons de décrire sont parsemées de glomérules brillants, hyalins, isolés sous forme de gouttelettes rondes ou conglomérés en amas parfois considérables. Ces glomérules ne sont ni de la graisse, ni de la substance amyloïde, ni de la matière calcaire, ainsi que les réactions microchimiques permettent facilement de s'en assurer. Ce sont certainement des gouttelettes hyalines ou colloïdes, et il est relativement facile d'en poursuivre le développement aux dépens des éléments cellulaires, dont le protoplasma se transforme en petites masses colloïdes brillantes, qui finissent par se détacher du corps de la cellule.

Si l'on examine la peau du cou ou de l'avant-bras, les lésions sont bien plus caractérisées encore ; l'épaississement de la peau, tout en étant encore considérable, n'est plus si apparent, et cela tient précisément à ce que les faisceaux connectifs sont plus denses et comme plus étroitement serrés. Les proliférations du périthélium vasculaire, telles que nous venons de les décrire, sont devenues beaucoup plus rares ; en général, les vaisseaux cutanés, qu'ils soient veineux ou artériels, paraissent englobés dans un tissu fibrillaire en voie de sclérose. Leur calibre est fortement réduit, souvent presque entièrement effacé, et leur tunique interne épaissie et en voie de sclérose, absolument comme les couches adventices. Les corpuscules hyalins dont nous avons parlé plus haut se retrouvent abondamment sous forme d'amas pseudo-cellulaires assez régulièrement semés dans les couches périvasculaires.

Des coupes pratiquées dans la peau des extrémités digitales nous démontrent qu'elle a subi ici une transformation fibreuse

presque complète; la plupart des petites artères sont le siège d'une endartérite oblitérante presque absolue. Le derme et la couche papillaire sont absolument aussi denses et sclérosés l'un que l'autre.

Les éléments musculaires, pileux ou glandulaires de la peau ne présentèrent pas d'altération bien manifeste.

Un intérêt tout spécial s'attachait à l'examen du système nerveux. Les nerfs périphériques, examinés après durcissement et coloration dans l'acide osmique, présentèrent quelques altérations : segmentation de myéline, formation de cellules granulo-graisseuses et, surtout, exagération du nombre des fibres nerveuses nues, sans myéline; mais tandis que ces lésions étaient encore relativement assez accentuées dans les nerfs collatéraux des doigts et dans quelques nerfs sous-cutanés de l'avant-bras, elles devenaient très rares dans les gros troncs nerveux. Les grosses branches du plexus brachial, le nerf crural, les sciatiques ne présentèrent plus de dégénérescence bien nette. Un examen minutieux des ganglions spinaux (plus de douze) des racines médullaires, de la moelle et du bulbe rachidien, resta sans résultat; il en fut de même de l'examen histologique de divers ganglions et rameaux du grand sympathique.

Dans les reins, le microscope révéla des lésions de néphrite interstitielle, disséminées par ilots, c'est-à-dire de l'endartérite oblitérante, avec transformation fibreuse de nombreux glomérules, prolifération considérable du tissu conjonctif, et métamorphose granulo-graisseuse des tubes contournés.

Le foie, la rate, ne présentaient rien d'analogue.

OBSERVATION II

Obs. II du Mémoire de MEYER.

Élise S..., née B..., âgée de 26 ans, se fait admettre à la Clinique, le 16 août 1884. Les antécédents de la malade sont absolument négatifs : le père vit encore ; la mère est morte à

60 ans, d'une bronchite chronique; réglée à l'âge de 16 ans, et mariée peu de temps après, la malade eut deux enfants, l'un à 18, l'autre à 21 ans; tous deux sont morts dans les premiers mois qui suivirent leur naissance. La maladie actuelle a débuté d'une façon tout à fait inopinée, au mois de mai dernier, par un gonflement douloureux, occupant l'avant-bras droit depuis le coude jusqu'aux doigts, et empêchant tout mouvement du membre atteint. Au bout de quinze jours il ne restait plus qu'un peu de sensibilité du coude et du poignet, quand coup sur coup les articulations du pied droit, puis du pied gauche, puis des genoux, et enfin du coude et du poignet à droite furent frappées; après deux à trois semaines d'immobilité complète au lit, la malade, petit à petit, recouvra ses mouvements et put se lever, mais en restant extraordinairement affaiblie. Dès le début du mal, il lui avait semblé que la peau des doigts s'indurait. De temps en temps elle avait eu des battements de cœur.

Voyant les forces extraordinairement tarder à revenir, et se sentant toujours incapable du moindre travail, la malade entra au service médical au mois d'août, trois mois après le début de son affection.

La malade, de petite stature, grêle d'apparence, très blonde, est déjà très amaigrie, en pleine dénutrition. L'expression du visage est toute particulière : la peau tirée, les traits rigides; les muqueuses décolorées; à droite, un coloboma congénital. C'est surtout au front et aux régions malaires que la peau paraît indurée; en certains points trop pigmentée, en d'autres, entièrement dépourvue de pigment. Le cou, le dos et le thorax ne paraissent altérés qu'en certains points, par plaques. Aux mains et aux avant-bras la peau est absolument altérée, tendue, comme parcheminée; aux doigts, quantité de petites taches blanches, comme cicatricielles. Les jambes sont œdémateuses, dures; la peau qui les recouvre, très tendue.

La malade se plaint de douleurs dans les pieds, dans les genoux et dans les bras, transpire énormément, et est atteinte d'une fièvre continue.

L'examen des diverses jointures démontre qu'elles sont profondément altérées; les doigts sont à peu près immobiles, en demi-flexion; dans le poignet, les mouvements d'abduction et d'adduction sont fortement réduits, ceux de flexion également; l'extension encore normale; dans le coude l'extension n'est possible que jusqu'à un angle de 150°; les hanches et les épaules paraissent à peu près libres; l'extension du genou est incomplète, très douloureuse, surtout à gauche; les articulations du cou-de-pied et des orteils sont également presque ankylosées. Les mouvements passifs dans ces diverses jointures sont également fort réduits et très douloureux; dans les genoux, bruits de cuir neuf manifestes.

Les muscles sont extrêmement peu développés, surtout aux avant-bras.

L'examen des organes internes, des urines, etc., ne révèle rien de particulier.

Pendant les trois à quatre premiers mois que la malade passa à l'hôpital, son état changea fort peu; le séjour au lit et quelques doses de salicylate amendèrent l'œdème des jambes et les douleurs articulaires; mais toutes les tentatives faites pour supprimer la fièvre échouèrent. Cette dernière persista, très irrégulière, tantôt rémittente, tantôt avec de véritables intermittences; tandis que les températures du matin oscillaient entre 37° et 37°,5, il n'était pas rare de voir celles du soir dépasser 39° et arriver parfois jusqu'à 39°,8. Le salicylate, à des doses de 3 à 5 gr. par jour, ne manifesta pas grande action sur la fièvre; l'antipyrine parut un peu plus puissante, mais ne fut pas longtemps tolérée à cause des sueurs et des vomissements qu'elle provoquait. Le benzoate de soude, jusqu'à des doses journalières de 6 gr. ne produisit rien; la quinine, à la dose de 1 à 1,50 gr. abaissa bien la température, mais d'une façon tout éphémère et sans profit appréciable pour la malade. En même temps l'on s'efforçait en vain d'agir directement sur les jointures et sur les téguments au moyen d'une série d'agents locaux, iode, ichthyol, enveloppements, etc., ou de bains, bains

chauds, simples, bains alcalins, voire même bains électriques. La malade continuait à avoir de la fièvre et à devenir de plus en plus cachectique.

A mois de décembre 1884, l'on remarqua pour la première fois que les ganglions épitrochléens étaient sensibles et gonflés, surtout à gauche; en janvier suivant, les glandes inguinales grossirent; et la malade se plaignant de tiraillements dans l'hypochondre gauche, on constata une tuméfaction notable de la rate (16 centim. de long, 9 centim. de large). A partir de ce moment, on soumit la malade à un traitement méthodique par la solution de Fowler. Au mois de mai 1885, l'état des jointures était à peu près le suivant : les articulations scapulo-humérales qui, au début, paraissaient encore indemmes, sont fortement atteintes; l'abduction du bras n'est plus possible que jusqu'à un angle de 60°; les mouvements du bras en arrière sont absolument impossibles, ceux en avant très restreints. Le coude droit est ankylosé sous un angle de 40°, le coude gauche présente encore quelque mobilité; les poignets sont raides; c'est à peine si on peut encore les porter légèrement en arrière; quant aux doigts, ils sont absolument raides; tandis que les mouvements de latéralité de la hanche persistent, ceux de flexion ou d'extension sont à peu près réduits à rien; les genoux sont fortement fléchis, et c'est à peine si, en les étendant le plus possible, l'angle qui sépare la jambe de la cuisse dépasse 30 à 40°.

En même temps l'induration de la peau des pieds, des mains, des avant-bras et des genoux a fait de sensibles progrès; la face présente tout à fait le masque sclérodermique, et la malheureuse malade peut à peine assez ouvrir la bouche pour se nourrir; malgré cela, un examen méthodique des divers modes de sensibilité cutanée reste négatif.

Du mois de mai au mois d'août 1885, l'état de la malade ne changea absolument pas et parut, grâce à des injections de morphine, un peu plus tolérable; mais au mois de septembre, les douleurs augmentèrent et prirent la forme de paroxysme

de 1/4 à 1/2 heure de durée, survenant quatre à cinq fois par jour et arrachant des cris à la malade. Pendant ces crises, tous les membres devenaient douloureux, aussi bien dans leur profondeur que dans leur surface cutanée, et cette dernière paraissait si hyperesthésiée, que la malade ne pouvait plus supporter le poids de la couverture la plus légère. En même temps la contracture des extrémités augmenta ; la malade était absolument recroquevillée dans son lit, les cuisses à angle droit sur le tronc ; les genoux serrés l'un contre l'autre, et tellement fléchis, que les talons touchaient presque le siège ; au sacrum, aux talons, au niveau des crêtes iliaques, commencement de décubitus.

En octobre, la malheureuse était arrivée au dernier degré du marasme ; l'émaciation était devenue telle, que la peau des jambes et des cuisses, autrefois indurée et trop tendue, paraissait par suite de la disparition des couches profondes, avoir repris un peu plus d'ampleur, tandis qu'aux membres supérieurs et au tronc elle gardait son aspect rigide et serré. Toutes les parties du tégument qui ont à subir une pression quelconque, soit de la part des os sous-jacents, soit du lit, sont devenues le siège d'ulcérations en général assez profondes, à bords calleux, sécrétant très peu de pus ; ces ulcérations prennent naissance par la nécrose directe de la peau, qu'on voit d'abord pâlir, puis blanchir, et enfin se nécroser et s'éliminer. Les épaules, au niveau des acromions, de l'épine de l'omoplate, les coudes, près des condyles huméraux, plusieurs des articulations métacarpo-phalangiennes, voire même les doigts, en plusieurs endroits, sont ainsi ulcérés ; le sacrum, les trochanters, le genou droit à sa partie externe, les malléoles présentent des pertes de substance cutanée encore plus grandes. Malgré cela la fièvre n'a pas augmenté d'intensité ; elle est plutôt un peu moins élevée que dans les premiers mois.

L'examen des organes internes ne révèle rien de bien particulier. Les bruits du cœur sont faibles ; à la base, un souffle

doux au premier temps. Respiration normale; ni toux, ni expectoration. Rien dans les urines.

En novembre, l'état général est encore plus misérable; il faut jusqu'à 10 centigr. de morphine en injections pour rendre un peu de repos possible.

Le pouls est excessivement faible et fréquent, jusqu'à 154. Les deux dernières phalanges des doigts sont bleuâtres, cyanosées; l'ongle est devenu tout bleu, tout recourbé. À l'index de la main gauche, le bout du doigt s'est nécrosé; pourtant on ne constate nulle part, sauf dans les points mortifiés, d'anesthésie ou de troubles profonds de la sensibilité. Le médius de la main gauche, au niveau de la troisième phalange, est absolument bleu foncé et l'ongle presque noir; malgré cela, la malade y distingue facilement la pointe de la tête d'une épingle. Tandis qu'il se forme de nouvelles ulcérations en différents points, par exemple à l'insertion de l'orteil, du petit doigt, aux talons, on voit d'autres pertes de substance se cicatriser, comme à l'acromion.

Au commencement de décembre, la malade tombe dans un collapsus profond; le pouls monte à 160, devient filiforme; la température tombe au-dessous de la normale, la respiration s'embarrasse, et la mort survient dans la nuit du 3 au 4 décembre 1885.

L'AUTOPSIE, faite par le Prof. V. Recklinghausen, donna en résumé les résultats suivants : amaigrissement extrême. Contracture complète en flexion des genoux et des hanches; fixation presque à angle droit des avant-bras sur les bras, ankylose à peu près complète de l'articulation de l'épaule. Les articulations radio-carpiennes sont raides, en extension, les doigts sont également tout à fait raides, légèrement fléchis; en différents points les articulations métacarpo-phalangiennes ou des phalanges entre elles sont ouvertes par suite de la nécrose des téguments qui les recouvrent. Nombreux décu-bitus.

Dure-mère spinale adhérente à l'os; la moelle épinière, de

consistance très ferme, paraît entièrement anémique ; la substance blanche un peu transparente à la coupe ; du reste, aucune altération. Les racines nerveuses sont grêles, mais d'aspect normal ; les ganglions spinaux ne présentent à l'œil nu aucune altération.

Le crâne est petit, mince ; la dure-mère épaisse ; le cerveau pèse 1,000 gr., la pie-mère fort peu injectée ; rien de particulier, à part une grande anémie de l'écorce et de la profondeur du cerveau.

Thorax plat ; les muscles pectoraux et cervicaux sont réduits à quelques faisceaux minces et pâles, qu'on ne reconnaît plus guère que grâce à leur striation ; le plexus brachial paraît entouré de tissu connectif dense ; du reste, ne présente aucune lésion appréciable.

Dans le péritoine, 50 c. c. d'un liquide clair ; l'intestin est affaissé, bleuâtre.

Hydrothorax des deux côtés ; à droite 500, à gauche 400 c. c. de sérum ; dans le péricarde environ 60 c. c.

Le cœur gauche est dilaté ; le péricarde et l'endocarde présentent des taches blanches laiteuses ; les valvules du cœur sont normales, le myocarde est brunâtre ; l'épaisseur du ventricule gauche à peine de 1 centim.

Les plèvres pariétale et viscérale sont également blanchâtres, épaissies.

Dans les grosses artères, rien de particulier : léger degré de goitre parenchymateux.

Les glandes lymphatiques cervicales sont grossies, trop dures, pâles à la surface de section ; le tissu connectif inter-musculaire du cou paraît épaissi, blanchâtre.

Ganglions bronchiques, œsophagiens et lombaires trop considérables, farcis d'amas pigmentaires ardoisés ou de dépôts calcaires.

Poumons normaux, sauf de la splénisation aux bases.

La rate pèse 80 gr. ; elle est trop lourde, trop dense, très riche en sang.

Les reins sont contractés, durs; leur surface paraît tout à fait tachetée, bigarrée de points rouges et de points blancs; la capsule très adhérente. Leur poids est de 90 gr.; la substance corticale est très mince et parsemée de traînées blanchâtres.

A l'estomac et dans l'intestin rien d'anormal.

Foie petit; les acini peu apparents; la substance hépatique rouge foncé.

L'aorte thoracique et abdominale est mince, sans trace de sclérose.

Les nerfs splanchniques sont minces; le plexus solaire peu développé en apparence.

Le tissu connectif pelvien est un peu dense, surtout dans la concavité du sacrum; l'utérus un peu gros, le tissu sous-muqueux comme épaissi.

L'articulation scapulo-humérale droite est tout à fait sèche; les cartilages ont perdu leur aspect lisse et brillant; la tête humérale présente à son centre une dépression profonde; à ses bords, des pertes de substance, dans lesquelles le cartilage est remplacé par un tissu mou, rougeâtre; quelques petites exostoses sur les bords. Dans le coude droit, la synoviale est épaissie; dans l'article tibio-radio-carpien, les surfaces articulaires du radius et du carpe présentent de petites usures, des pertes de substance superficielles de leur revêtement cartilagineux.

Examen histologique. — L'examen des nerfs périphériques fut pratiqué d'une façon minutieuse; des fragments de nerfs collatéraux de différents doigts furent excisés, traités par l'acide osmique, puis dissociés. Il fut facile ainsi de s'assurer que ces nerfs étaient beaucoup plus riches en fibres pâles, sans myéline, que des nerfs collatéraux normaux; à côté de ces fibres pâles, on rencontrait en assez grande abondance des tubes nerveux dont la gaine de myéline était en voie de segmentation, d'autres, déjà transformés en cellules granulo-graisseuses, en un mot, présentant les différents degrés de la dégénérescence vallérienne. Deux fragments de nerfs tégumentaires du dos de la main présentèrent des lésions analogues.

Un long filament cutané du nerf musculo-cutané, dans son trajet au niveau de la partie supérieure de l'avant-bras, ne présentait plus que des traces de dégénération, segmentation de la myéline, prolifération des noyaux. Les troncs même du nerf médian du nerf cubital, présentent bien quelques fibres nerveuses en voie de dégénération, mais beaucoup trop peu pour permettre de parler d'une altération pathologique. Il ne nous fut pas possible non plus de constater avec certitude un épaississement notable du périmètre ou du tissu connectif interstitiel.

Les nerfs des membres inférieurs présentèrent des lésions plus accentuées. D'abord la plupart des nerfs collatéraux parurent complètement atrophiés, et c'est à peine si quelques gouttelettes de myéline apparaissaient encore au milieu des faisceaux de fibres minces et pâles, mais encore pourvues de leurs cylindres d'axe. Les rameaux des nerfs de la jambe présentaient également des altérations manifestes, quoique déjà beaucoup moins avancées. Le nerf péronier droit dans tout son trajet, à la partie supérieure et externe de la jambe et sa prolongation supérieure dans le tronc du sciatique furent trouvés en pleine dégénérescence granulo-graisseuse. De l'autre côté, ce nerf n'était pas plus altéré que ses congénères ; nous serions tentés de rapporter cette altération profonde du péronier à la présence d'un énorme et très profond décubitus, occupant toute la partie externe du genou et du haut de la jambe et ayant nécrosé les tissus jusque dans le voisinage immédiat du tronc nerveux.

L'examen de la moelle épinière, des racines spéciales, des ganglions spinaux et des nerfs grand sympathique et pneumogastrique ne donna aucun résultat positif.

L'examen de la peau tout en donnant des résultats quelque peu différents de ceux que nous avions obtenus dans le cas précédent, nous démontra qu'ici encore le système vasculaire était surtout atteint. Si l'on parcourt une série de coupes transversales de la peau des doigts ou des orteils, on remarque que l'épiderme, sauf quelques épaississements partiels, est intact ; la couche papillaire du derme est peu altérée ; par-ci par-là le

stroma connectif d'une papille paraît condensé, formé de fibres plus grosses qu'à l'état normal, les anses vasculaires des papilles très souvent garnies de dépôts pigmentaires.

Les différents appareils glandulaires de la peau, glandes sudoripares, glandes sébacées, les follicules pileux ne présentent pas de lésions appréciables. Il en est autrement des couches plus profondes du derme, du chorion proprement dit qui est certainement en voie de sclérose ; les faisceaux conjonctifs qui le composent sont plus raides, plus réfringents, moins nettement fibrillaires qu'à l'état normal ; les pelotons de tissu adipeux ont presque partout complètement disparu. Du reste, nulle part ici, à une exception près, dont nous parlerons tantôt, on ne rencontre ces traînées de grosses cellules dont la présence nous avait tant frappé dans le cas précédent.

L'altération capitale est certainement celle que l'on constate sur la totalité des petites artères cutanées, et qui consiste en une endartérite oblitérante des plus accentuées. Il n'est pas rare de rencontrer des coupes dans lesquelles toutes les artères du derme ont leur calibre absolument oblitéré par un tissu néoformé, composé de cellules rondes ou fusiformes, entremêlées de fins éléments fibrillaires ; ce tissu que l'on regarde d'ordinaire comme le produit d'une endartérite, prend dans certaines artères, par exemple dans les collatérales de plusieurs doigts, tout à fait l'aspect du tissu scléreux, c'est-à-dire devient plus pauvre en éléments cellulaires, plus réfringent, presque tendineux. Ailleurs il est plus lacunaire, moins dense et renferme de gros grains pigmentaires ou des restes de véritable thrombus. Tandis que la membrane interne des artères et des artéριοles du plus petit calibre est ainsi profondément atteinte, on ne trouve pas de lésion véritablement appréciable de la tunique musculaire ou de la couche adventice. Les veines, en général, paraissent intactes. Dans le voisinage des ulcérations si nombreuses du tégument on constate presque régulièrement une infiltration hémorrhagique des papilles ou de la partie la plus

superficielle du derme ; puis il se forme un véritable tissu de granulation plus ou moins riche en cellules embryonnaires, dans la profondeur duquel on rencontre régulièrement une oblitération absolue des artérioles.

Voulant nous rendre compte de l'extension du processus d'oblitération artérielle, nous fîmes une série de coupes sur la brachiale, sur la radiale, sur la cubitale, et pûmes nous assurer que ces vaisseaux étaient absolument intacts, et que seules les branches cutanées étaient atteintes. En passant en revue de grandes sections microscopiques à travers les muscles de l'avant-bras, il nous fut facile de constater que les artérioles musculaires et intermusculaires n'étaient nullement altérées et que la lésion ici encore était limitée aux vaisseaux cutanés.

Des lésions absolument parallèles à celles des artérioles cutanées furent trouvées dans les reins. Déjà l'aspect macroscopique, la diminution de volume, la consistance de ces organes indiquaient que leur structure n'était plus normale. Au microscope, il fut aisé de constater les altérations suivantes : endartérite oblitérante très diffuse, surtout prononcée dans les vaisseaux de la couche corticale, ayant envahi en certains points jusqu'aux vaisseaux droits ; sclérose de nombreux glomérules ; prolifération abondante du tissu interstitiel, aboutissant à la formation de véritables îlots de tissu fibreux, dans le voisinage desquels il n'est pas rare de rencontrer des groupes de tubes contournés en pleine dégénérescence graisseuse.

Ni le foie, ni la rate ne présentèrent de lésions comparables, seul le myocarde est parsemé de traînées fibreuses, s'étendant de la périphérie vers la profondeur.

Les ganglions lymphatiques examinés présentaient les lésions de l'adénite chronique avec épaissement fibreux et dépôts hyalins ; proliférations de grosses cellules épithéliales ; mais pas de tubercules.

OBSERVATION III

MEYER

Franz Z..., 35 ans, tailleur de pierre, né et domicilié à Goxviller, près Barr. En fait d'antécédents, un chancre à l'âge de 20 ans, guéri au bout de 15 jours, sans accidents consécutifs; un an plus tard, une fièvre typhoïde, d'intensité moyenne. La maladie actuelle débuta brusquement, le 2 février 1884, par des douleurs lancinantes dans les deux épaules et dans les deux côtés du thorax; ces douleurs furent bientôt compliquées de frissons et de sueurs profuses qui depuis se répétèrent chaque nuit. Dans le courant du mois d'avril, le malade commença à sentir des craquements dans les épaules, dans les coudes, les poignets, les genoux, et ne tarda pas à s'apercevoir que ces jointures devenaient raides et douloureuses; plus tard, en juin, il se développa des taches allongées bleues ou rougeâtres, de la grandeur d'un thaler, le long des côtes; ces taches se produisaient le plus souvent après un effort et disparaissaient au bout de 12 heures. En juin et juillet, la peau du visage commença à se tendre, à se durcir, comme si elle contractait des adhérences avec le squelette; en même temps, elle devenait douloureuse et gênait par sa tension les mouvements des paupières et de la mâchoire. En dernier lieu survinrent des battements de cœur et une profonde anorexie qui décidèrent le malade à se faire admettre à l'hôpital en août 1884.

L'examen clinique du malade au 15 août 1884, révéla les particularités suivantes : malade solidement bâti; grand, mais extraordinairement amaigri. La peau de la face est tendue, absolument sans plis ni rides, brillante, en certains points pigmentée, le malade peut encore fermer les paupières, mais c'est à peine s'il arrive encore à rider le front.

Les lèvres sont pâles; la peau des lèvres tendue, brillante; il est impossible au malade d'ouvrir complètement la bouche et d'écarter les dents de plus d'un centimètre; pourtant on ne

sont pas de contracture des masséters, ni de gonflement de l'articulation temporo-maxillaire. La bouche et le pharynx sont remplis d'un mucus abondant, écumeux. Le malade ne peut absolument rien avaler de solide. Les aliments consistants restent engagés à la hauteur de la fourchette du sternum et sont rapidement régurgités.

Les mouvements du cou et de la nuque sont normaux.

L'examen du cœur et des organes thoraciques reste négatif.

On constate aisément une atrophie modérée des muscles de l'épaule, plus prononcée des muscles du bras et de l'avant-bras.

L'excitabilité mécanique et électrique de ces muscles est intacte ; le réflexe du tendon du triceps brachial, le réflexe abdominal sont conservés ; à droite, le phénomène du genou est à peu près conservé ; à gauche il ne se produit plus.

Un examen minutieux ne révèle aucune anomalie de la sensibilité cutanée dans ses différents modes.

L'examen des jointures démontre qu'elles sont à peu près toutes le siège de craquements et de sensations douloureuses, que leurs mouvements ont plus ou moins perdu de leur ampleur, que même les bourses tendineuses, par exemple, de l'avant-bras et du poignet sont le siège de crépitations très nettes.

Tandis que la peau du bras est lâche et facile à plisser, celle de l'avant-bras et de la main est tendue, résistante, lisse, brillante et recouverte de taches pigmentaires disséminées. Aux membres inférieurs il est également facile de constater que les muscles sont en voie d'atrophie ; les jointures malades, raides, il y a peu d'œdème des pieds ; sur le dos du pied et à la jambe une série de petites cicatrices blanchâtres.

Dans les 1^{res} semaines du séjour du malade à l'hôpital, on constate une élévation vespérale assez régulière de la température, de 38°,1 à 38°,5 ; quelquefois même jusqu'à 39. Le pouls était, en général, fréquent ; 116 à 124, petit ; la respiration également accélérée.

Les urines ne renfermaient ni sucre ni albumine. L'usage du

salicylate à l'intérieur, l'électrisation galvanique et faradique des jointures et des téguments ne produisirent aucun changement; au contraire, les troubles de la déglutition augmentèrent, il s'y joignit bientôt des accès d'oppression avec sensation de constriction énorme des parties supérieures du thorax. La difficulté de l'alimentation et la répétition de plus en plus fréquente de ces accès amenèrent un épuisement rapide du malade qui succomba dans une crise d'oppression, le 28 septembre.

Nous ne donnerons ici qu'un court résumé de l'autopsie pratiquée par le Prof. Recklinghausen.

L'examen du canal spinal et de son contenu ne révéla que quelques adhérences de l'arachnoïde au niveau de la région cervicale; la moelle elle-même était absolument intacte.

La peau qui recouvre le tendon d'Achille et le mollet, celle de la région poplitée et de la partie postéro-supérieure de la cuisse est nettement épaissie, et reliée aux aponévroses et au tissu intermusculaire par des tractus fibreux assez durs. Un grand nombre de muscles et de tendons sont ainsi englobés dans une gangue connective, évidemment trop développée. La face dorsale des avant-bras, le dos de la main et les doigts présentent une surface tégumentaire lisse, brillante, parsemée de taches brunes très abondantes; il est impossible de former ici des plis avec la peau qui est épaissie et très adhérente aux parties profondes.

L'examen du crâne et de son contenu ne révèle que l'œdème de la pie-mère et un peu de dilatation des ventricules. Dans la plèvre des deux côtés et dans le péricarde beaucoup de sérum; à la base des deux poumons quelques dépôts fibrineux; dans les poumons eux-mêmes de l'œdème et quelques foyers broncho-pneumoniques. Le péricarde paraît, en général, un peu épaissi; en certains points, plaques laiteuses manifestes de l'épicarde. Cœur petit, flasque, rempli de caillots gélatineux. Les muscles du cou sont minces, peu développés; les sterno-hyoïdiens, évidemment en voie d'atrophie; la paroi postérieure du pharynx est amincie; les constricteurs sont également atrophiés. Du

reste, la muqueuse des premières voies aériennes et digestives est absolument intacte. Les gros troncs nerveux du cou ne présentent rien qu'un peu d'injection de leur gaine conjonctive.

Développement considérable et induration ardoisée des ganglions trachéaux et bronchiques. L'aorte et ses principales branches sont intactes.

Rate très grosse, 335 gr., présente des follicules très manifestes.

Dans les bassinets des deux reins, quelques concrétions blanchâtres, granuleuses ; l'organe lui-même intact. Foie assez gros, d'apparence normale, plus de 20 petits calculs biliaires.

L'aorte abdominale, l'iliaque et la fémorale sont minces, absolument normales ; la gaine connective des vaisseaux et nerfs cruraux n'est pas épaissie ; pas de thrombose dans les veines des membres inférieurs.

Épaississement évident du perimysium du muscle droit antérieur et du crural, surtout au voisinage du genou. La synoviale du genou est recouverte de dépôts membraniformes, d'apparence fibrineuse ; les surfaces cartilagineuses des condyles du tibia et du fémur sont érodées, en certains points fortement vascularisées.

Les différents tendons du dos du pied et de la face antérieure de la jambe sont compris dans une gangue connective jaunâtre, très adhérente à la peau d'un côté, et de l'autre, se prolongeant entre les muscles ; on retrouve la même disposition au côté externe de la jambe autour des péroniers.

Plexus axillaire et cervical normal.

Dans les coudes et les poignets, dépôts fibrineux ; usure des cartilages ; production d'un tissu rougeâtre, vasculaire ; épaississement de la membrane synoviale elle-même. Les tendons des supinateurs et des extenseurs sont fortement fixés dans un tissu conjonctif néoformé très dense qui s'étend jusques entre les faisceaux musculaires.

OBSERVATION IV

GOLDSCHMIDT. *Gaz. méd. de Strasbourg*, fév. 1888.

Gangrène symétrique et sclérodermie.

L'AUTOPSIE fut faite par le Prof. Recklinghausen. Les deux cavités pleurales ainsi que la cavité abdominale contiennent chacune un litre de liquide séreux, pas de flocons fibrineux ; le péricarde contient également plus de liquide qu'à l'état normal. Le cœur est grand, un peu flasque ; le ventricule droit dilaté, la paroi un peu épaissie ; les valvules et la substance musculaire sont normales. Le cœur gauche ne contient pas de thrombus ; l'auricule droite, par contre, ainsi que les recoins étroits du ventricule droit présentent des thrombus petits, mais évidents ; la paroi du conus arteriosus (infundibulum) est épaissie en plusieurs endroits par de l'endartérite. Il existe encore un petit reste du trou ovale (trou de Botal). Les poumons sont le siège d'un œdème léger, on n'y trouve pas d'indurations, à l'exception cependant de quelques traînées cicatricielles ardoisées disséminées dans les lobes supérieurs et inférieurs. Ces derniers présentent de plus des taches d'hyperhémie. La rate, le foie, les organes de la digestion n'ont aucune altération. Dans les deux reins on trouve plusieurs infarctus pâles, les plus grands dans le rein gauche ; mais on ne remarque, à l'œil nu du moins, aucune obstruction des artères ni altération de leurs parois. Tous ces infarctus sont de date récente et pour la plupart entourés d'une zone rouge foncé.

Adhérences périmétriques, d'un côté entre les trompes et les ovaires, de l'autre entre ces derniers et les ligaments larges ; la substance de l'utérus est très dense. L'aorte thoracique et abdominale, les artères des membres supérieurs et inférieurs, les carotides, les artères mésentériques sont absolument nor-

males et n'ont que quelques taches résultant de dépôts graisseux, lésions minimales si l'on tient compte de l'âge de l'individu. Il n'existe ni sclérose, ni épaissement de la tunique interne ; seules les bronches cutanées de la veine saphène droite et une petite veine sous-cutanée du bras présentent des parois épaissies ; les grosses veines, en tant qu'elles ont pu être examinées, sont en général normales. Rien de particulier dans les capsules surrénales. Le corps thyroïde a son volume ordinaire, les alvéoles en sont reconnaissables à l'œil nu et sont remplis de substance gélatineuse. Les troncs nerveux du cou et des extrémités n'offrent rien d'extraordinaire (le cerveau et la moelle épinière n'ont pas été examinés), les ganglions du grand sympathique sont également normaux. Les muscles sont en général bien développés, ceux du bras droit sont très lâches, ce qui permet de les diviser très facilement en faisceaux, de même au cou l'on remarque une disposition réticulée du tissu conjonctif interfasciculaire des muscles profonds. Mais tandis qu'au bras et à l'avant-bras le fascia même se trouve atrophié de façon à former un réseau à mailles larges, le tissu cellulaire sous-cutané et les fascias périmusculaires du cou sont, au contraire, tellement denses que la préparation des muscles et du tissu adipeux est très difficile dans cette région. En des endroits limités, les tendons de l'avant-bras sont dilacérés, comme fendus et troués ; il en est de même des gaines, qui parfois sont criblées de trous. Les muscles de la langue ne sont pas altérés ; à la base de la langue, la muqueuse contient un petit kyste.

Main gauche. — Petites cicatrices à la phalange des troisième et quatrième doigts ; au côté radial du deuxième doigt, deux cicatrices recouvertes d'une couche brunâtre ; à la face dorsale des deuxième, troisième et quatrième doigts, près de l'articulation entre la phalange et la phalange, une petite fossette comblée par une croûte brune. Au pourtour de l'ongle des deuxième et troisième doigts, l'épiderme est soulevé et en partie recouvert d'une croûte de pus desséché. Le pouce et l'annulaire n'offrent rien de particulier. Le dos de la main pré-

sente quelques petites cicatrices blanches, tandis que le reste de la peau a plutôt une teinte brunâtre.

Main droite. — Les phalangettes des deuxième et troisième doigts sont le siège chacune d'une petite ulcération de 4 millimètres de diamètre. L'ulcération occupe au deuxième doigt plutôt la face palmaire, au troisième la pointe du doigt, elle est de plus recouverte au troisième doigt par une croûte verdâtre et entourée d'une zone cyanosée. Ces phalangettes sont plus effilées que d'ordinaire. Sur la phalangette du pouce, à la face palmaire, une toute petite croûte; la peau qui entoure l'ongle ressemble à de la peau cicatrisée. L'épiderme de l'index est soulevé et présente plusieurs gerçures; petites cicatrices sur la partie dorsale de l'index et du médus, notamment sur les articulations entre la phalange et la phalangine. La peau est d'ailleurs lisse et blanche, mais la surface n'en est pas brillante comme celle des cicatrices. Les doigts sont raides, en légère flexion; on ne peut pas les fléchir complètement. La main, elle aussi, est légèrement fléchie sur l'avant-bras; la peau qui recouvre la région du carpe est un peu dure.

Jambe droite. — Au milieu et au dedans du tibia se trouve une cicatrice creuse, de presque 3 centimètres de long et large d'un demi-centimètre en son milieu. Au centre de la cicatrice on remarque des squames d'épiderme adhérant intimement; dans le pourtour de la cicatrice, la peau est cyanosée, légèrement plissée et un peu rétractée; plus bas, la peau a une couleur rougeâtre.

Jambe gauche. — La peau présente des taches rouges, diminuant d'intensité vers le pied; de petites cicatrices s'observent sur la peau de la jambe; tandis que celle du pied en est dépourvue.

Dans les creux poplités, l'on voit aussi, surtout à droite, les taches blanches se détachant nettement sur la peau, qui dans ces régions est très pigmentée; ces taches sont en partie légèrement déprimées. La peau est surtout à droite, sur une étendue d'un travers de main, sensiblement plus raide que celle du voisinage; la limite de cette raideur n'est pas tranchée.

L'*examen microscopique*, pratiqué sur des morceaux de peau du bras droit, du thorax, du creux poplité, de la face plantaire d'un orteil, donne les résultats suivants : dans la peau de l'orteil, la tunique interne des vaisseaux, surtout des petites artères, est incontestablement épaissie, tandis que leurs tuniques moyenne et adventice sont d'épaisseur normale.

Dans les petites veines, la tunique interne est remplacée par une couche presque hyaline et pauvre en cellules ; dans les petites artères, par contre, cette tunique interne épaissie est relativement riche en cellules et la substance fondamentale est plus fibreuse ; les cellules de forme allongée, fusiformes, ressemblent tant soit peu à des fibres musculaires lisses et dirigées dans le sens de la longueur. Cette couche pathologique est si épaisse qu'il ne subsiste de la lumière de l'artère qu'un tout petit reste, tandis que les veines sont moins oblitérées.

Dans les deux ordres de vaisseaux on découvre d'ailleurs partout une couche irrégulière d'endothélium. Une oblitération complète ne s'observe qu'aux artères : ce fait, il est vrai, n'est pas toujours facile à élucider, attendu que les vaisseaux sont souvent dépourvus de leur contenu en corpuscules sanguins. Ce n'est que dans les petites ramifications artérielles et veineuses qui se perdent dans le tissu cellulaire sous-cutané et dans la couche profonde du derme, que ces altérations peuvent être démontrées. Les capillaires, du moins dans les papilles, sont le plus souvent remplies de sang et ne sont ni rétrécis ni épaissis. En général on n'observe rien d'anormal dans les tissus sous-cutané et cutané et plus spécialement dans les nerfs de la peau de l'orteil. La peau raidie du creux poplité présente les mêmes altérations des vaisseaux ; avec cette différence que les parois veineuses sont plus riches en cellules et qu'il existe jusque dans leurs tuniques adventices une infiltration très dense des cellules rondes : on observe aussi des agglomérations de ces cellules le long des veines. Le tractum réticulaire du derme est plus dense et plus compact, très pau-

vre en cellules : sa couche papillaire est en voie d'atrophie, se manifestant par son amincissement, par le petit nombre de cellules conjonctives et même, en certains endroits, par la disparition complète ou presque complète des papilles, qui alors sont recouvertes seulement d'une couche de réseau de Malpighi et d'épiderme, réduite à une superposition de 3 à 4 cellules au plus. Le tissu conjonctif des papilles contient en outre un assez grand nombre de cellules étoilées relativement grandes, d'un brun foncé et situées de préférence le long des vaisseaux, surtout des veines capillaires. Ces cellules pigmentaires sont les plus nombreuses aux endroits qui, à l'œil nu, présentent la teinte brunâtre, tandis que les taches blanches, miroitantes correspondent aux régions où l'atrophie des papilles est la plus avancée; on n'y trouve aucune trace de follicules pileux, par contre des faisceaux très compacts de muscles lisses (arrectores pili).

Les glandes sudoripares semblent également quelque peu atrophiées. Les quelques nerfs collatéraux des vaisseaux ne représentent pas de changement notable, même là où existe une infiltration du tissu cellulaire ambiant. On pourrait tout au plus mentionner que, sous l'action de l'acide osmique, certaines fibres nerveuses se sont noircies, tandis que d'autres sont restées blanches.

Dans la cicatrice cutanée de la jambe et autour d'elle, les rapports sont peu changés ; on y trouve un tissu cellulaire dense, éléphantiasique, riche en cellules fusiformes et dont les travées sont situées horizontalement. Les épaissements des parois vasculaires s'observent même dans la peau du bras d'apparence normale ; c'est du moins ce qui a pu être observé dans une petite veine sous-cutanée, dont on a suivi le trajet jusque dans le tissu adipeux. Par contre, on ne trouve que des artères et des veines normales dans la peau du thorax, à l'endroit où du vivant de la personne on avait constaté des particularités de vascularisation. Le fascia situé sous la cicatrice de la jambe se présente sous le microscope épaissi et riche en cellules ; cet épaissement inflammatoire chronique se propage jusqu'au tissu con-

jonctif musculaire interstitiel. Au bras, tout au contraire, le fascia et les gaines tendineuses sont très pauvres en cellules ; on y trouve de l'endartérite et les muscles contiennent de nombreuses fibres atrophiques ; le long des vaisseaux on remarque également des lymphomes. Les nerfs sont absolument intacts. Le fascia et le périmysium offrent des états différents : le premier est plus épaissi et plus riche en cellules, dans le dernier le tissu conjonctif est raréfié, réduit à l'état de réseau. L'atrophie des fibres musculaires n'est manifeste qu'aux endroits où le muscle est plus difficile à isoler. L'examen microscopique ne permet pas de découvrir quoi que ce soit d'anormal aux nerfs du cou, au grand sympathique et à ses ganglions. Les muscles du cœur sont sains ; on n'y trouve même pas d'altération des artères et des veines terminales.

Dans les poumons, beaucoup de petites artères sont affectées d'épaississement endartérique, on y voit tantôt une couche striée longitudinalement et riche en cellules fusiformes, tantôt une couche brillante et homogène en place de la tunique interne. Les tuniques moyenne et adventice participent aussi jusqu'à un certain point à cette sclérose.

Un très grand nombre des artères terminales présentent très nettement cet épaississement et sont rétrécies en proportion de leur calibre ; la lumière n'en est jamais complètement oblitérée, mais quelquefois obstruée soit par une prolifération de très grosses cellules, mi-hyaline, mi-fibreuse, exempte de corpuscules rouges, évidemment un thrombus (embolus ?). Les capillaires ainsi que les artérioles capillaires sont normaux, tandis que les veines terminales sont affectées d'un certain épaississement et de sclérose ; on y trouve le plus souvent une masse sanguine, qui renferme des corpuscules rouges et blancs en proportion normale. Le long des branches vasculaires terminales et plus particulièrement, semble-t-il, dans la tunique adventice des artères, on découvre des lymphomes qui s'étendent parfois jusque dans les parois alvéolaires. Celles-ci sont d'ailleurs tout à fait normales.

A la pointe des infarctus du rein, on rencontre communément des artères bouchées par un thrombus évident, presque hyalin et ramifié; l'oblitération existe toujours en dehors de la zone des infarctus, caractérisée par une infiltration de cellules rondes inflammatoires. Les artères qui sont le siège de ce phénomène, présentent régulièrement un fort épaissement de la tunique interne, constitué surtout par une couche sclérosée de tissu cellulaire, pauvre en cellules, tel qu'on l'observe d'ordinaire dans l'artério-sclérose. Cette endartérite chronique se retrouve également dans les rameaux artériels non bouchés, mais à un degré moindre et sans s'étendre aux troncs artériels situés entre la substance médullaire et la substance corticale. D'autre part, les petites artères, telles que les rameaux afférents et efférents des glomérules, ne sont presque pas altérées. Ce n'est que dans la zone corticale voisine de la médullaire, qu'on voit quelques glomérules dont les anses vasculaires sont atteintes de thrombose hyaline en général, les vaisseaux qui occupent le centre de l'infarctus et qui ne contiennent pas de sang, n'offrent pas de modifications. On trouve des lymphomes dans le voisinage des artères et des veines de la substance corticale, qui elles-mêmes ne sont pas épaissies. Petits foyers atrophiques disséminés dans la substance corticale.

Les gros vaisseaux du rein et l'aorte sont tout à fait normaux.

Aucune altération vasculaire dans le foie et la rate, leurs artères terminales même sont saines; mais on trouve de l'endartérite assez prononcée dans le tissu utérin.

De ces données anatomiques, il est permis de déduire les conclusions suivantes :

1° La peau est le siège d'endartérites et d'endophlébites terminales chroniques très étendues, non seulement dans les régions affectées d'atrophie de la couche papillaire (creux poplités) ou dans celles où existe une inflammation chronique (jambe), mais encore dans la peau de l'orteil en apparence normale.

Il n'a pu être démontré aucune altération des nerfs.

Cette endartérite des branches artérielles terminales ressemble à celle qui est connue comme appartenant à certaines formes de dermatites chroniques, surtout aux formes léproïdes ; il est d'autant plus remarquable que cette altération s'observe dans notre cas jusque dans la peau d'apparence complètement normale.

2° Dans les poumons et les reins, il existe également de l'endartérite terminale et partiellement de l'endophlébite. Dans les poumons on ne remarque pas d'altération des tissus ; dans les reins l'endartérite est combinée avec des lésions secondaires, savoir : des foyers d'atrophie, des infarctus, qui sont à considérer comme le produit probable de thromboses secondaires et non pas d'embolies.

L'hypertrophie du cœur droit peut bien être une conséquence de l'endartérite largement répandue dans le poumon ; certaines oblitérations isolées dans les artères pulmonaires terminales peuvent être dues soit à des thrombus secondaires, soit à des embolies provenant du cœur droit.

3° Il y a lieu de faire ressortir le contraste existant entre les altérations si étendues des plus petits vaisseaux dans la peau ; les poumons, l'utérus et les reins, avec l'état absolument normal des grosses artères, des artères moyennes, même de celles qui peuvent à peine être distinguées à l'œil nu.

4° Les manifestations d'atrophie et de sclérose de la peau (creux poplité) ainsi que l'atrophie du tissu cellulaire sous-cutané, des fascias, des tendons, des muscles dans leurs zones périphériques, d'un côté ; de l'autre, les épaissements diffus des fascias, du périnysium, au cou et au thorax sont des phénomènes qui marchent de pair avec l'endartérite terminale chronique et doivent par conséquent être considérés comme en étant l'effet.

5° La formation de lymphomes accompagne l'inflammation chronique des vaisseaux terminaux dans tous les organes mentionnés, ainsi que dans ceux où les vaisseaux seuls sont altérés et non les tissus. On trouve de plus des lymphomes, aussi

bien dans les tissus en voie d'atrophie que dans ceux qui ont été altérés par l'inflammation ; ils appartiennent par conséquent à l'inflammation des vaisseaux et ne sont pas une manifestation partielle de celle des tissus ambiants.

6°. Les thrombus dans les artères pulmonaires et rénales sont probablement autochthones, puisque ceux trouvés dans le cœur sont de date toute récente et à peine différents des coagulumés formés après la mort. Il est vrai qu'il existe encore une voie de communication dans le septum des oreillettes et que la possibilité d'une propulsion d'un embolus du cœur droit dans les artères rénales n'est pas à exclure complètement, de même les thrombus des artères terminales pulmonaires pourraient à la rigueur provenir du ventricule droit. Cependant la localisation exclusive de ces thrombus dans les parties affectées d'épaississement parfait milite absolument en faveur de leur production autochthone.

7° Pour ces cas différents, l'endartérite chronique des branches vasculaires terminales doit être considérée comme étant l'affection primaire et générale servant de base à toutes les modifications anatomiques constatées.

Notre observation vient confirmer les faits exposés à la Société médicale de Strasbourg.

Nous y avons en effet trouvé des endartérites multiples aussi bien dans la peau que dans le cœur. En outre, le système musculaire, qui jusqu'alors n'avait été atteint que par voisinage, et rarement, présentait des lésions généralisées, analogues à celles de la peau. Les muscles étaient le siège d'une sclérose très avancée, et nous y avons trouvé les lésions de l'endartérite oblitérante bien marquées.

OBSERVATION V (PERSONNELLE)

Observation recueillie dans le service de M. le Dr HUTINEL, à la Pitié.

Sclérodermie généralisée. — Lésions musculaires. — Endartérite.

Femme, 22 ans, salle Grisolles, n° 39.

Antécédents. — La malade n'est pas nerveuse et ne connaît personne de nerveux dans sa famille. Le père était rhumatisant.

Fièvre typhoïde à 15 ans. Deux mois après attaque de rhumatisme qui dura 2 mois et 1/2. Depuis à chaque époque menstruelle la malade ressentait des douleurs mais ordinairement légères et très mobiles. Elles ne la forçaient pas à se coucher.

Il y a 18 mois, angine phlegmoneuse à la suite de laquelle on lui enleva les amygdales. Réglée à 17 ans et bien. Ni fausse couche, ni grossesse.

Elle contracta la syphilis au mois de septembre 1885 (?).

Chancre génital à la suite, la malade eut des plaques muqueuses, puis très rapidement de la nécrose des os du nez. Elle fut soignée à l'Hôtel-Dieu du mois de septembre 1885 à février 1886. Elle ressentit à la même époque quelques douleurs dans le ventre.

C'est à cette époque que débuta l'affection actuelle ; la malade commença par ressentir des douleurs dans les doigts. Les doigts étaient comme morts et devenaient bleus. La malade y éprouvait des sensations d'engourdissement très prononcé, en même temps que des sensations de froid. Elle n'a jamais ressenti de fourmillements ni de démangeaisons ; seulement quelquefois des élancements donnant la sensation de piqûres multiples d'aiguilles.

Ces douleurs sont apparues dans les deux mains à la fois ; la malade avait de la difficulté à plier les doigts par suite d'une

certaine raideur de leurs articulations. Huit jours après, la malade a été prise des mêmes douleurs dans les doigts des pieds et dans le talon ; sitôt que la malade marchait, ses pieds et ses jambes gonflaient jusqu'au genou (cette enflure disparaissait au bout de 3 à 4 heures si la malade se couchait). Ces douleurs ont persisté avec les mêmes caractères et le même siège jusqu'au mois de septembre 1886. M. Barth porta le diagnostic d'asphyxie locale des extrémités.

La malade n'éprouva pas d'autres phénomènes douloureux de crampes. Rien dans les bras et les jambes.

A sa sortie de l'Hôtel-Dieu, la malade conservait toujours de la raideur des jointures des doigts et de l'engourdissement.

Pas d'anesthésie.

M. Merklen succédant à M. Barth, s'occupa surtout de la syphilis (la malade avait des plaques et des maux de tête violents). Il trouva une lésion cardiaque. A ce moment les jambes étaient enflées, mais l'œdème ne persistait pas.

Le 1^{er} mars 1886, elle entra à la Pitié dans le service du professeur Cornil. Elle fut soignée pour son affection cardiaque et on lui donna de la digitale. Au bout de 6 semaines, la malade s'aperçut d'un gonflement de la peau des doigts surtout marqué au niveau des jointures (pieds et mains), sans qu'il y ait eu à ce moment de douleurs plus aiguës.

La peau du dos de la main était également gonflée, de même aux pieds et aux jambes. Ce gonflement s'atténuait et disparaissait presque par le repos absolu. Cette enflure dura 3 mois. La peau n'était point dure. Se trouvant mieux, la malade partit au Vésinet au mois d'août. Là le gonflement des pieds et des mains devint plus considérable. Elle revient le 10 septembre ; au bout de 15 jours elle s'aperçut que la peau devenait jaune et raide comme elle est actuellement.

La coloration jaune aurait débuté par la figure et le cou. La dureté et la raideur de la peau auraient commencé par les pieds et les mains qui ont été envahis simultanément dans toute leur étendue.

Ces phénomènes ont augmenté peu à peu jusqu'à l'état actuel. La raideur, le durcissement du tégument ont monté peu à peu et ont envahi tout l'avant-bras jusqu'au coude, les jambes sont prises jusqu'au genou.

Les mêmes phénomènes sont apparus sur la poitrine il y a 2 mois. Troubles de la sensibilité suivis de la sclérose de la peau.

La peau de la face, surtout le menton, s'est bientôt prise. La malade se plaint de crampes dans la jambe droite depuis un mois ; elle ressent des élancements profonds dans les deux jambes, surtout dans la droite et plutôt le jour. Ces douleurs sont assez violentes pour nécessiter des piqûres de morphine depuis 3 semaines.

Il y a également des douleurs vives dans l'épaule droite. La malade était sujette à de petits étourdissements et à de légères douleurs, mais depuis son retour du Vésinet la céphalalgie est devenue très violente, surtout aux tempes.

Ces maux de tête existaient le matin et la journée, jamais la nuit. Depuis deux mois ils ont disparu. Après leur disparition, la malade a été prise de douleurs analogues au niveau de la nuque. La malade a remarqué que si on ne lui soutenait pas le cou, sa tête retombait en arrière, comme s'il y avait une paralysie des muscles de la région antérieure.

La semaine dernière, la jambe droite a été le siège de douleurs très vives ; actuellement elles existent dans la jambe gauche ainsi qu'aux épaules.

Il y a 3 semaines, la malade a été prise d'un point de côté à droite, puis quelques jours après à gauche. De temps en temps elle éprouve au niveau des seins des phénomènes douloureux (il lui semble qu'on lui serre les seins extrêmement fort avec les mains) ou bien sa poitrine lui paraît prise dans un étau. Il est évident que ces sensations douloureuses sont dues à l'existence de la cuirasse dermique qui entoure la poitrine. On ne retrouve pas au niveau des membres ces sensations d'étranglement, de resserrement.

La malade entend bien. Elle a de l'hyperesthésie du pavillon de l'oreille gauche, elle ne peut se coucher dessus.

La vue est également bonne.

Depuis 8 semaines il existe de la gêne de la déglutition. Les boissons reviennent par le nez. La voix est nasonnée.

La malade ne souffre pas de la gorge. L'appétit est peu marqué; mais la malade ne vomit pas; elle est habituellement constipée. Il y a 15 jours, la malade a eu pendant plusieurs jours de fortes palpitations; mais elle ne souffre pas de la région cardiaque habituellement.

La gêne respiratoire est très marquée, la malade ne peut tousser; tout cela probablement à cause de la cuirasse sclérodermique de la poitrine.

Il y a un mois, la malade a eu au niveau des coudes, des pustules d'ecthyma qui se sont ensuite ulcérées, il en existait une également au niveau de l'épaule droite.

ÉTAT ACTUEL. — *Membres supérieurs.* — Membre gauche. La main est dans l'extension, les doigts légèrement fléchis au niveau des articulations phalangino-phalangettienues. Le pouce en extension également est replié sur la paume de la main, caché sous l'index. La peau de la partie dorsale des doigts et de la main est lisse, collée sur les parties osseuses. On n'y voit presque plus trace des plis normaux. Ce qui existe à leur place ressemble à des lignes tracées sur de la cire avec une pointe d'aiguille.

La couleur de la peau est jaune terreux: il n'y a pas de desquamation. Si on vient à saisir le tégument, on remarque tout d'abord qu'il est très difficile, impossible de le plisser, la peau est absolument collée sur les parties sous-jacentes, os et articulations, il est impossible de la mobiliser sur ces parties. La peau paraît aussi très mince surtout au niveau du dos de la main; l'atrophie du derme et de l'hypoderme existe seule ici. Les poils paraissent normaux et assez abondants. Les ongles sont blanchâtres, opaques, convexes d'arrière en avant avec stries longitudinales parallèles. La main droite présente abso-

lument le même aspect. Sur le bras et l'avant-bras qui sont très amaigris, on retrouve la même rigidité de l'enveloppe cutanée appliquée sur les os, on ne retrouve plus de sillons ni de plis ; la peau n'est pas mobile sur les parties sous-jacentes, on ne peut la plisser sauf à la partie supérieure du bras. Au bras, l'épaisseur de l'enveloppe cutanée paraît augmentée ; à l'avant-bras, surtout à la partie inférieure l'atrophie prédomine.

Il existe une ulcération de la grandeur d'une pièce de 2 francs au niveau de l'olécrâne gauche, et à droite il y en a une également, mais beaucoup plus petite. Elles sont consécutives à ces pustules d'ecthyma que nous avons signalées plus haut. On retrouve les mêmes lésions aux membres inférieurs. Aux extrémités, sclérose extrêmement marquée de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané ; puis, plus haut, à la partie supérieure des jambes et aux cuisses, induration avec épaissement de l'enveloppe cutanée. Les lésions sont plus étendues à droite ; la peau de la cuisse y est absolument indurée sans aucune souplesse ; elle-même conserve encore à gauche, à ce niveau, sa mobilité sur les plans sous-jacents. La peau présente la même coloration jaune terreux foncé qu'aux membres supérieurs. Au niveau de la malléole externe du côté gauche existe une croûte noirâtre entourée d'une zone très rouge.

Les lésions de sclérose cutanée occupent donc les quatre membres, très avancées aux extrémités (sclérose avec atrophie du derme et de l'hypoderme), mais à la racine des membres, la peau tout en étant indurée semble très épaisse ; l'affection est encore là à sa première période. Toute la surface cutanée des membres atteints est envahie dans son entier sans qu'on puisse trouver de points isolés de peau restée saine, sauf à la racine des membres dans le pli inguinal gauche, point que la maladie n'a pas encore atteint dans sa marche ascendante.

Sur la partie antérieure du thorax, on trouve de l'induration cutanée avec atrophie prononcée, à la partie supérieure, au-dessous des seins, s'étendant jusqu'aux épaules qu'elle recouvre à la façon d'un mantelet rigide. La peau de la région sous-

mamelonnaire et de l'abdomen a encore conservé une certaine souplesse. Au début, les seins ont été, d'après la malade, beaucoup plus gros et indurés; ils se sont atrophiés peu à peu. La paroi abdominale antérieure forme un plan tendu horizontalement d'une épine iliaque à l'autre, comme une peau de tambour. Toutes ces régions, excepté la partie supérieure de la poitrine, présentent une coloration brune très prononcée rappelant celle de la maladie d'Addison.

A la face, la peau présente des lésions analogues.

Les rides et les sillons normaux sont complètement disparus; c'est une face de cire qu'aucune expression n'anime; l'immobilité des traits est absolue; l'orifice buccal reste toujours ouvert; les commissures des lèvres sont légèrement rétractées en dehors. La peau des joues présente un épaissement très marqué, l'induration est moins marquée autour des lèvres et au menton qu'aux joues, la peau y est plus souple. On retrouve également sur la face une légère pigmentation brunâtre. Certains points de la surface cutanée, particulièrement la cuisse droite, présentent de la desquamation épidermique se faisant par petites squames minces, un peu frisées, rondes, de la grandeur d'une lentille.

Actuellement la desquamation est peu abondante et n'existe guère que dans le point que nous avons cité, mais la malade raconte qu'au mois d'août 1886, elle se mit à perdre des squames en grande abondance et sur tout le corps.

Les squames formaient de grandes plaques qu'on trouvait en quantité considérable, tous les matins, dans son lit. Cette desquamation a duré trois mois 1/2. Elle a été traitée par des frictions de glycérolé d'amidon et des bains d'amidon. Elles s'est arrêtée en novembre 1886.

La sensibilité est partout conservée et normale. Pas d'hyperesthésie. Le réflexe plantaire est conservé. On note de la douleur au niveau des saillies osseuses sur lesquelles, la peau tendue semble prête à se perforer. La malade ne peut remuer ses membres à cause de la cuirasse rigide qui les enveloppe.

L'orifice buccal est rétréci et immobilisé. On voit la langue atrophiée avec des bandes de tissu fibreux qui la sillonnent, au niveau desquelles la muqueuse a un aspect blanchâtre.

Les phénomènes de parésie du voile du palais ont disparu complètement.

Il n'y a pas de paralysie des muscles des lèvres : la malade souffle bien une bougie.

Au niveau du sacrum et des fesses on trouve des ulcérations consécutives à des pustules d'ecthyma.

La malade a toujours des accès de palpitations. Pas de bruit de souffle au cœur. On a constaté autrefois des signes de rétrécissement mitral.

Rien à l'auscultation des poumons.

On ne constate actuellement aucune manifestation syphilitique.

La malade s'alimente extrêmement peu, mais ne vomit pas. Partout où la sclérose cutanée n'est pas encore complète, la malade conserve la faculté de faire agir ses muscles, par exemple, ceux de l'épaule et de la cuisse surtout à gauche ; mais les mouvements sont très peu étendus. Sa tête, si elle n'est pas soutenue, a de la tendance à tomber en avant, ce qui semble indiquer de la faiblesse des muscles de la nuque.

La malade meurt en avril 1886, à la suite d'une syncope pendant la nuit.

AUTOPSIE. — La peau très fortement appliquée et adhérente sur les côtes et le sternum, gêne pour enlever le plastron thoracique.

Les poumons ne contiennent pas de tubercules ; il existe une congestion très marquée des lobes inférieurs.

Le foie est petit, pèse 1000 gr. De très fortes adhérences unissaient ce viscère au diaphragme ; il existe de la périhépatite très marquée. A la coupe est dur et présente une coloration rouge foncé. Il contient beaucoup de sang.

Les reins ont à peu près leur volume normal. La capsule s'enlève facilement ; ils sont également un peu congestionnés.

Il sort un peu de liquide à l'ouverture du péricarde, et sur les deux faces de cette séreuse on trouve des fausses membranes récentes assez épaisses réalisant l'aspect de langue de chat caractéristique.

Le cœur est petit, contracté.

Le myocarde très dur à la coupe est pâle et présente des tractus blancs de sclérose. Il existe un léger rétrécissement mitral. Pas d'insuffisance aortique. Le cerveau paraît sain. La moelle est enlevée et conservée. Nous avons ensuite fait des incisions sur l'avant-bras droit ; on est pour ainsi dire obligé de sculpter artificiellement les diverses couches jusqu'aux os. Tout est uniformément sclérosé et on arrive sur les muscles sans qu'on ait pu reconnaître parmi les tissus qui les recouvrent les couches habituelles, tissu cellulaire sous-cutané, aponévrose totale du membre, gaine des muscles. Les muscles se reconnaissent à leur coloration qui quoique bien altérée tranche sur la couleur blanche du tissu scléreux environnant. Ils sont absolument unis à ce tissu scléreux, ils sont très atrophiés, diminués des deux tiers. Leur coloration rappelle celle des muscles des poissons, blanc jaunâtre, presque transparents ; ils sont extrêmement durs à la coupe, ne se plient pas et restent rigides ; on les dirait congelés.

Au bras où la peau, pendant la vie, paraissait épaissie, on trouve au-dessous d'elle une couche grasseuse assez prononcée, de même au niveau des mollets. Cette graisse, ce tissu cellulaire gras présente une rigidité analogue à celle des muscles. Les lésions des muscles ne sont pas absolument les mêmes partout. Au bras, le biceps a un de ses faisceaux, l'externe, très malade ; l'interne au contraire et le coraco-brachial conservent encore la plupart de leurs fibres ayant l'aspect rouge normal. Le deltoïde à droite est à peu près intact. Les muscles de la langue, le corps charnu de cet organe présente une coloration blanchâtre et en même temps une grande dureté à la coupe ; nous remarquons les mêmes lésions sur les muscles des parois abdominales. Le diaphragme nous a paru intact. Nous n'avons

rien trouvé d'anormal à l'ouverture des cavités articulaires du poignet et du coude droits.

Peau. — *Examen histologique* de morceaux enlevés aussitôt après la mort sur le dos de la main. Ces fragments osmiés et conservés dans de l'acool absolu. Les coupes ont été laissées pendant vingt-quatre heures dans un bain de picro-carmin.

L'épiderme a son épaisseur normale. On remarque une grande quantité de pigment dans les cellules les plus profondes de la couche de Malpighi ; les grains de pigment sont assez fortement colorés en brun par l'acide osmique. Au-dessous, les papilles du derme sont aplaties, diminuées de hauteur et surtout on ne les voit pas se terminer en pointe du côté de l'épiderme comme à l'état normal. Le derme lui-même présente un feutrage de faisceaux connectifs extrêmement serrés entourant et déformant les culs-de-sac des glandes sudoripares. Les culs-de-sac des glandes sudoripares sont normaux, mais un peu déformés et aplatis, leur conduit excréteur se voit nettement. Les cellules de revêtement sont chargées de pigment comme celles de la partie profonde de la couche de Malpighi. On retrouve çà et là quelques poils qui paraissent normaux. Il n'y a que très peu de glandes sébacées. Au niveau de l'hypoderme, le tissu cellulaire graisseux a presque entièrement disparu, il y a eu également un épaississement considérable des travées fibreuses normales. Les vaisseaux ont présenté des lésions sur plusieurs coupes ; à la partie profonde du derme se voient des artérioles avec une prolifération considérable des cellules de la tunique interne : l'endartérite est des plus nettes, une des artérioles est presque oblitérée : dans les parties superficielles du derme nous avons observé des capillaires qui ne nous ont paru avoir rien d'anormal. On trouve peu de cellules embryonnaires au milieu de feutrage fibreux du derme, cependant dans une des préparations nous avons trouvé un amas de cellules embryonnaires près d'un follicule pileux.

Muscles. — Nous avons examiné aussitôt après l'autopsie par la dissociation quelques fibres musculaires du muscle coraco-

brachial, muscle moins altéré que les autres, conservant encore leur couleur rouge, elles gardaient leur striation transversale très nette sans prolifération des noyaux du sarcolemme, elles paraissaient seulement un peu amaigries.

Nous avons ensuite fait après le durcissement par l'alcool des coupes transversales sur les muscles jumeaux très atrophies. Sur l'une de ces coupes colorée par le picro-carmin on constate d'abord à un faible grossissement la quantité considérable de tissu conjonctif fibreux qui forme des travées épaisses s'entre-croisant de tous côtés, étreignant les fibres musculaires qui apparaissent entièrement atrophies. Les unes sont réduites à un point coloré en brun rougeâtre par le picro-carmin, à côté elles ont complètement disparu, il ne reste qu'une plaque fibreuse. Plus loin les fibres musculaires ont conservé une certaine épaisseur, mais là même elles sont absolument isolées les unes des autres par un anneau fibreux plus ou moins épais. Sur l'étendue d'une même préparation, les lésions sont, on le voit, assez irrégulièrement distribuées. Dans certaines parties, on trouve autour des fibres musculaires des cellules embryonnaires en assez grande abondance.

Dans d'autres points, il n'en existe aucune. On trouve aussi par places des amas de cellules embryonnaires, se colorant vivement en rouge par le carmin, ressemblant à des gommes miliaires. On voit d'assez nombreuses artérioles coupées transversalement. Toutes présentent une endartérite très marquée; la lumière de l'artère a presque disparu sur certaines, et ce fait n'est pas dû à un plissement de l'artère par rétraction du tissu scléreux environnant, car la coupe de l'artère a conservé sa forme arrondie, la tunique élastique a sa forme et sa place normales. Le rétrécissement du vaisseau est dû uniquement à une endartérite très marquée; on distingue bien toutes les couches de cellules aplaties avec leurs noyaux colorés en rouge par le picro-carmin.

La tunique externe des artères, épaissie, se confond avec le tissu scléreux environnant. Les veines présentent également

de l'endophlébite. Les amas de cellules embryonnaires signalés plus haut ne paraissent pas avoir de rapports avec les vaisseaux. On les retrouve assez loin de ceux-ci et jusque dans le tissu aponévrotique et dans les tendons entourant ces muscles qui ont été compris dans la coupe. Nous avons essayé de déceler des microbes au niveau de ces amas embryonnaires, mais sans succès ; du reste, la pièce avait longtemps séjourné dans l'alcool.

Sur ces coupes transversales se voient de grands troncs nerveux accolés aux muscles ; ils paraissent intacts ; sur les coupes traitées par l'hématoxyline, on voit tous les cylindres-axes bien colorés en violet ; les fibres nerveuses sont toutes d'égale dimension.

La gaine du nerf n'est pas épaissie. Sur des coupes longitudinales des muscles parallèles aux fibres, nous avons pu nous rendre mieux compte de la dimension variable des fibres musculaires ; une ou deux presque normales, les autres atrophiées deux ou trois fois plus petites, étranglées de toutes parts par le tissu scléreux ; elles sont très irrégulières, ondulées, plus grosses sur certains points. Fait important, elles ont toutes conservé leur striation normale, qu'on distingue sur les plus atrophiées. Les noyaux du sarcolemme ont leur aspect ordinaire et n'ont pas augmenté de nombre. On ne trouve aucune granulation graisseuse dans l'intérieur des fibres musculaires. Au milieu du tissu scléreux qui les entoure, on retrouve les amas de cellules embryonnaires signalés tout à l'heure.

Myocarde. — Les coupes de ce viscère montrent une sclérose des plus prononcées. Par endroits on ne trouve plus une seule fibre musculaire dans le champ de la préparation. Les artérioles présentent une endartérite très marquée ; quelques-unes sont absolument oblitérées. Le péricarde présente les lésions ordinaires de l'inflammation de cette séreuse.

Le foie présente des lésions scléreuses assez marquées et les branches de la veine porte, de la périphlébite. Les reins sont relativement peu malades, les artères sont à peu près saines.

La moelle a été examinée sans qu'on ait pu découvrir rien d'anormal sur les coupes.

Les nerfs cutanés et musculaires du bras droit ont été dissociés après avoir séjourné dans l'acide osmique.

Sur les filets du dos de la main, nous avons constaté la présence de fibres pâles sans myéline en assez grande abondance relativement aux fibres à myéline qui étaient rares ; celles-ci étaient amaigries, mais nous n'avons trouvé de la segmentation de la myéline en boules que sur de très rares fibres. Dans la plupart des autres nerfs que nous avons dissociés les fibres nerveuses paraissaient normales.

Nous avons déjà vu que l'examen des coupes transversales des gros troncs nerveux n'avait rien présenté d'anormal.

EXPOSÉ ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Nous allons essayer à l'aide des documents que nous venons d'exposer, de tracer brièvement le tableau des lésions anatomo-pathologiques des sclérodermies. Nous avons surtout en vue les cas de sclérodermie généralisée ; les lésions qu'on y rencontre, ne se bornent pas, on l'a vu, à la peau ; plusieurs appareils sont pris. Nous allons successivement les passer en revue.

Lésions cutanées. — Nous ne décrivons pas ces lésions au point de vue macroscopique, c'est là affaire clinique et dermatologique. Rappelons seulement qu'à la coupe la peau peut, suivant la période de la maladie, paraître atrophiée, diminuée d'épaisseur, ou bien épaissie si les lésions sont récentes (période œdémateuse de la sclérodermie). L'épaississement est dû surtout au dépôt de graisse dans le tissu cellulaire sous-cutané, graisse qui disparaît dans la période atrophique. A l'œil nu le derme ne se distingue que difficilement de la couche sous-jacente scléreuse, où la graisse a disparu ; aussi même à la période atrophique, le derme paraît-il épaissi. Il est blanc, dur, crie sous le scalpel. A quelles lésions histologiques répondent ces apparences macroscopiques ?

L'épiderme a la plupart du temps son épaisseur nor-

male. La lésion la plus remarquable qu'on y ait constatée, c'est l'accumulation de pigment dans les cellules profondes de la couche de Malpighi. Signalée par Auspitz, Rossbach et de nombreux auteurs, cette accumulation de pigment a été observée sur les dépendances de cette couche, sur les cellules des conduits excréteurs des glandes sudoripares, autour des poils.

Dans le derme la lésion dominante est l'hyperplasie conjonctive, c'est la sclérose. On trouve aux périodes avancées de la maladie des faisceaux fibreux extrêmement serrés les uns contre les autres, englobant la plupart des autres organes du derme en voie d'atrophie et tendant à disparaître. A la surface du derme les papilles sont déformées, diminuées de hauteur, faisant à peine saillie.

Dans certains examens, on trouve une augmentation du nombre des fibres élastiques (Arning); le fait est loin d'être constant.

Rossbach, Neumann et Darier ont vus les muscles lisses de la peau subir une hypertrophie marquée.

Les poils, les glandes sébacées s'atrophient et disparaissent en partie, surtout les glandes sébacées; ce phénomène est à rapprocher de la disparition des longs prolongements interpapillaires de la couche de Malpighi et de l'aplatissement des papilles.

Les glandes sudoripares résistent beaucoup mieux et on retrouve dans la partie profonde du derme leurs culs-de-sac absolument normaux, un peu déformés par la pression du tissu scléreux qui les entoure.

Dans le tissu cellulaire sous-cutané les vésicules graisseuses ont presque toutes disparu et d'épaisses travées

fibreuses les remplacent. Sur beaucoup de préparations il est très difficile d'apercevoir bien les vaisseaux des parties les plus superficielles du derme, enfouis qu'ils sont aussi au milieu du tissu scléreux.

Dans les parties profondes les artérioles plus grosses se voient mieux et presque toutes sont considérablement épaissies. L'endartérite y est très manifeste et intense ; la tunique externe est très augmentée de volume.

Les capillaires ne présentent habituellement aucune lésion notable. Ce sont là les lésions que l'on observe dans les cas avancés de sclérodermie, à la période atrophique.

Au début (période œdémateuse) (Rasmussen, Hebra, Darier, Vidal), on trouve autour des vaisseaux, empiétant sur eux, une abondante prolifération de cellules embryonnaires qui, en certains endroits, empêchait absolument de distinguer leurs différentes tuniques. Nous avons vu que Rasmussen, qui a bien décrit cette lésion ainsi que Hebra, en faisait une lésion des gaines adénoïdes péri-vasculaires, une stase lymphatique, l'artère s'atrophiant secondairement par compression. Mais cette lésion représente à n'en pas douter la périartérite, telle qu'on la trouve à la période initiale de l'artérite syphilitique.

Plus tard, comme l'a indiqué Rasmussen lui-même, ces cellules disparaissent, et comme dans toutes les périartérites, du tissu fibreux les remplace ; c'est ce qu'on observe dans la plupart des examens histologiques portant sur des points très atrophies.

Il n'y a là rien de spécial ; c'est la marche générale de toutes les artérites, en particulier de l'artérite syphilitique.

On retrouve aussi des foyers de cellules embryonnaires en dehors des vaisseaux, autour des glandes sudoripares, à côté d'un follicule pileux, comme dans notre observation personnelle.

Nous résumerons brièvement les lésions que nous venons de passer en revue.

Épiderme. — Peu altéré. Pigmentation de la couche de Malpighi et de ses annexes.

Derme. — Lésions de sclérose. Grand développement du tissu fibreux qui se propage au tissu cellulaire sous-cutané où la graisse disparaît. Atrophie des poils et des glandes sébacées. Hypertrophie des muscles lisses.

Vaisseaux. — Lésions très importantes. Dans une première période, périartérite avec infiltration de cellules embryonnaires le long des vaisseaux; plus tard ces cellules se transforment en tissu scléreux. En même temps on observe dans beaucoup de cas une prolifération considérable de la tunique interne, une endartérite qui a été constante dans les derniers cas que nous rapportons dans notre mémoire.

A côté de ces lésions vasculaires considérables, constantes pour ainsi dire, existe-t-il, des lésions nerveuses.

Nerfs. — Nous n'avons rien à dire sur les terminaisons nerveuses de la peau. Nous ne connaissons aucun examen les concernant. Mais les filets nerveux qui se rendent à la peau malade ont été souvent examinés. Qu'y a-t-on trouvé? Les examens positifs sont assez rares. Le plus concluant nous est fourni par M. Meyer (obs. I et II de son mémoire, surtout la seconde). Il a

trouvé d'importantes lésions sur les petites branches nerveuses se rendant aux parties malades (nerfs collatéraux des doigts, branches du dos de la main). Il a constaté dans ces nerfs, la prédominance des fibres pâles sur les fibres à myéline, la segmentation en boules de la myéline sur beaucoup de ces dernières. Mais ces lésions n'ont pas été retrouvées sur les gros troncs nerveux du bras et de l'avant-bras, qui étaient sains. A côté de ces cas positifs combien d'autres négatifs (Lagrange, Darier, Goldschmidt). Parlerons-nous de notre cas où la dissociation des filets nerveux cutanés a montré l'intégrité de la plupart des fibres nerveuses ; c'est à peine si nous avons çà et là, vu quelques fibres présenter la segmentation en boules de la myéline. Les faisceaux nerveux de la région malade offraient seulement une augmentation notable du tissu cellulaire qui rendait la dissociation difficile ; il paraissait y avoir moins de fibres à myéline qu'à l'état normal. Les gros troncs nerveux étaient absolument sains. En somme, la névrite périphérique a été vraiment constatée et uniquement au milieu des tissus malades, jamais à distance.

Le Dr Wigglesworth, dans un travail publié dans les *Transactions of the Pathological Society of London*, 1887, sur les altérations des nerfs périphériques dans la maladie de Raynaud, affection sœur de la sclérodermie, signale une lésion spéciale — la dilatation de l'espace lymphatique situé entre la gaine lamelleuse et les tubes nerveux (the perineurial lymph space is in many bundles distinctly broadened); cet espace étant rempli par un tissu cellulaire extrêmement lâche avec quelques noyaux épars.

Cette lésion a été signalée de nouveau par M. Pilliet (*Bulletin de la Société anatomique*, 1888), à propos d'une périnévrite autour d'un ulcère variqueux. « On trouve des espaces clairs en croissant assez développés entre la gaine lamelleuse et le tube nerveux. Ces espaces sont parsemés de noyaux qui répondent à des cellules dispersées au sein d'une substance fixant fort peu les réactifs colorants. » Cet aspect avait déjà été signalé par M. Quénu. M. le Prof. Cornil pensa qu'il s'agissait là d'un artifice de préparation dû au mode de conservation des nerfs dans l'alcool, et au retrait des tubes nerveux dans leur gaine. Les nerfs examinés par le D^r Wiglesworth avaient été également conservés dans l'alcool. Nous avons dans notre cas de sclérodermie, sur les gros troncs nerveux conservés aussi dans l'alcool, trouvé les mêmes espaces clairs ; mais suivant l'avis de M. le Prof. Cornil, nous avons examiné des coupes de gros troncs nerveux quelconques pris dans des autopsies diverses, en suivant les mêmes procédés, et nous avons retrouvé la même dilatation de l'espace périneurial, ce qui nous fait douter de sa valeur anatomo-pathologique.

Le grand sympathique, les racines rachidiennes et leur ganglion ont été souvent examinés, mais sans aucun résultat. On a signalé quelquefois la coexistence d'altération du système nerveux central. (Chalvet et Luys.)

Lésions des autres organes. — Des lésions identiques à celles de la peau ont été trouvées du côté d'autres appareils. Nous avons vu que le tissu cellulaire sous-cutané était toujours pris ; la sclérose s'étend de là aux aponé-

vroses; plus profondément les gaines synoviales des doigts sont atteintes, le périoste lui-même. Lagrange a décrit toutes les lésions d'ostéite raréfiante (atrophie osseuse, disparition des phalanges) qui peuvent accompagner la sclérodermie. Rapin (Genève, 1875) signale aussi un cas de sclérodactylie avec arthropathies et atrophies osseuses.

Les lésions des muscles nous arrêteront plus longtemps. On savait déjà que la sclérose pouvait atteindre quelquefois la gaine aponévrotique des muscles, envoyant des prolongements fibreux dans ces muscles (Rasmussen, Lagrange). On y attachait d'ailleurs peu d'importance et dans sa thèse, Bouttier put écrire que les muscles ont été trouvés sains dans tous les cas où on les a examinés. M. Ball avait bien décrit des contractures, mais on ne sait si elles correspondent à des lésions musculaires.

Nous avons eu la bonne fortune de trouver un cas où les muscles présentaient des lésions considérables, lésions de nature identique à celle de la peau. Nous ne reviendrons pas sur la description de ce bloc de sclérose englobant tous les tissus jusqu'aux os; nous rappellerons seulement les traits histologiques principaux.

La sclérose si marquée étouffant les fibres musculaires qui avaient disparu en certains endroits.

L'absence de lésion dégénérative ou hyperplasique de la fibre musculaire, même la plus atrophiée.

Les lésions artérielles considérables, l'endartérite surtout.

L'existence des foyers inflammatoires (amas de cellules

embryonnaires) disséminés, analogues aux lymphomes que Goldschmidt a rencontrés aussi bien dans la peau que dans les autres organes.

Nous sommes donc en présence d'un processus anatomo-pathologique analogue et pour ainsi dire parallèle à celui que nous avons décrit pour la peau.

Non seulement les muscles des membres, le myocarde lui-même présentait une sclérose des plus prononcées, avec les mêmes lésions vasculaires ; certaines artères y étant presque oblitérées. Cette myocardite a été observée aussi dans le cas publié par Westphal (*Annales de la Charité*, Berlin, 1878).

Meyer a signalé l'artério-sclérose rénale dans une de ses observations. Goldschmidt a retrouvé l'endartérite dans l'utérus et même sur les artérioles des poumons. On a observé dans la sclérodermie des ulcérations rebelles, et même quelquefois dans des cas du sphacèle. Il s'agissait le plus souvent de sclérodactylie et de sphacèle d'un doigt. Nous en avons cité un cas de MM. Ball et Liouville. Nous savons que M. Darier, le chef du laboratoire de la clinique de l'hôpital St-Louis, en possède un autre ; les deux collatérales du doigt sphacélé sont l'une oblitérée complètement, l'autre presque ; les nerfs présentaient peu de lésion. L'endartérite ici constatée une fois de plus permet d'expliquer aisément de pareils accidents (1).

(1) Le sphacèle de l'extrémité d'un doigt est noté dans une des obs. de Meyer (Obs. II) : nous l'avons retrouvé chez un malade actuellement dans le service du Prof. Fournier.

Les formes généralisées de la sclérodermie s'accompagnent souvent de péricardite, c'est là quelquefois la cause de la mort des malades, comme dans notre observation. Lagrange et Chiari en rapportent deux autres cas.

Que retirerons-nous en somme de cet exposé anatomo-pathologique ? La peau nous a offert deux altérations primant toutes les autres, *la sclérose et les lésions vasculaires*, avec des lésions nerveuses rares et peu étendues.

Mais le fait le plus curieux, c'est l'existence de processus analogues dans d'autres organes, muscles, cœur, utérus, poumons, reins. Il n'est plus question ici de lésions nerveuses, locales tout au moins ; l'anatomie pathologique ne nous fournit que des scléroses avec des lésions vasculaires (endopériartérite), fait bien conforme à ce que la pathologie générale nous a appris de la nature de la sclérose.

Nous avons exposé l'anatomie pathologique de la sclérodermie en nous efforçant de mettre en relief les lésions vasculaires, à l'aide des documents nouveaux que nous avons à notre disposition ; mais il ne suffit d'avoir établi la fréquence des lésions vasculaires, il nous faut voir maintenant quel rôle elles jouent et la place qu'on doit leur attribuer dans le processus anatomo-pathologique de la sclérose cutanée.

NATURE DE LA SCLÉRODERMIE

On a beaucoup discuté sur la nature anatomo-pathologique de la sclérodermie ; on a placé successivement dans les divers éléments du derme, le siège principal, l'origine de l'affection. Ceux-là ont incriminé les lymphatiques, ceux là les nerfs, d'autres les vaisseaux. Enfin, laissant là les lésions locales ou les reléguant toutes au second plan, on a cherché au loin la cause de la sclérodermie, la faisant rentrer dans un groupe pathologique spécial, dans les trophonévroses : si les opinions ont varié c'est que les cas de sclérodermie sont loin d'être identiques, que les causes surtout, comme nous le verrons, ne le sont pas ; malheureusement on a trop souvent identifié ces causes dissemblables avec les lésions locales, qui elles nous paraissent pouvoir être ramenées à un processus général identique. Nous signalerons sans y insister l'opinion qui, attachant toute l'importance à un détail secondaire, la pigmentation, a rapproché la sclérodermie de la maladie d'Addison (Rossbach), c'est là une simple curiosité historique.

Lagrange a fait de la sclérodermie un processus inflammatoire chronique avec poussées aiguës dont il note la ressemblance avec l'érysipèle au point de vue anatomo-pathologique. Nous connaissons la cause de son erreur.

Rasmussen, Hebra ont donné la première place aux lésions des vaisseaux lymphatiques, aux gaines adénoïdes. La théorie de la stase lymphatique avait paru être confirmée par l'autopsie où Heller trouva une oblitération du canal thoracique. Nous avons déjà dit que les lésions constatées par Rasmussen et Hebra devaient être rattachées à la périartérite. Il existe d'ailleurs des différences considérables entre l'éléphantiasis et la sclérodermie ; comme évolution clinique, l'éléphantiasis avec des poussées aiguës fébriles, où tout le membre est le siège d'une rougeur érysipélateuse, où les troncs lymphatiques sont indurés, augmentés de volume, douloureux ainsi que les ganglions où se rendent ces troncs ; puis tout s'apaise et ce n'est qu'au bout de plusieurs poussées que l'éléphantiasis chronique, la jambe des Barbades, est constituée. Tout le système lymphatique du membre est intéressé ; sur les coupes de la peau, on trouve les espaces lymphatiques dilatés, remplis de leucocytes, et si on rencontre autour des vaisseaux une stase de ces leucocytes, on les retrouve aussi autour des capillaires. Il y a bien loin de ces lésions généralisées du système lymphatique à la sclérodermie où les lymphatiques ne présentent habituellement aucune altération, et où la période œdémateuse est pour ainsi dire transitoire, faisant rapidement place à l'atrophie.

Faut-il incriminer les altérations des nerfs périphériques ? Elles manquent trop souvent pour qu'on puisse y voir la raison suffisante, le point de départ des scléroses cutanées.

Les lésions vasculaires paraissent avoir une impor-

tance tout autre. Elles ont d'abord leur fréquence (l'anatomie pathologique en fait foi). On les a considérées autrefois *comme secondaires* à l'inflammation du tissu cellulaire, à la sclérose qui, comprimant le vaisseau, le rétrécissait, amenait l'irritation et la prolifération de la tunique interne. Admettons cette explication pour les artérites cutanées, mais nous avons recueilli de nombreux exemples de lésions viscérales identiques aux lésions cutanées (sclérose et altérations vasculaires) et chez les mêmes sujets. Va-t-on nous parler également d'endartérite et de périartérite consécutives à la sclérose du myocarde. De nombreux travaux ont établi l'importance et le rôle primitif qu'on doit attribuer aux altérations artérielles dans les scléroses viscérales (Lancereaux, Martin, ont étudié longuement les scléroses dystrophiques consécutives à l'endartérite). Dans les observations où se retrouvent à la fois la sclérose cutanée et les scléroses viscérales, va-t-on, renversant successivement les rôles pathologiques, regarder dans les viscères l'artérite comme primitive et amenant la sclérose, pour faire, lorsqu'il s'agira de la peau, une artérite secondaire à la sclérose dermique. Cela ne nous paraît guère logique, et tout nous porte à croire qu'il y a un processus identique dans la sclérose cutanée et dans celle des viscères, que les lésions artérielles les précèdent toutes deux.

Nous avons dit que beaucoup d'auteurs, laissant toutes les lésions cutanées au deuxième plan, faisaient rentrer la sclérodermie dans un groupe pathologique spécial, les trophonévroses.

Malheureusement, le système nerveux trophique est

mal connu et ses lésions encore plus. On n'en a trouvé aucune dans la sclérodermie. C'est d'ailleurs un groupe bien vague, bien diffus que celui des trophonévroses. Certaines affections qu'on y classait autrefois en ont été séparées quand on les a bien connues. C'est à proprement parler pour certaines d'entre elle un groupe d'attente ; on les plaçait là faute de mieux. Ainsi de la lèpre jusqu'au jour où l'on a reconnu sa nature infectieuse et qu'on a pu colorer ses bacilles.

La cachexie pachydermique a été rattachée aux lésions du corps thyroïde.

D'autres affections restent à bon droit dans ce groupe, la trophonévrose faciale, le mal perforant ; ce sont des affections dont les rapports avec la sclérodermie sont extrêmes. Le mal perforant a été appelé par Lancereaux sclérodermie plantaire. La trophonévrose faciale a plusieurs fois coïncidé avec la sclérodermie (obs. d'Emminghaüs) (1). Son processus local est analogue : sclérose cutanée s'étendant aux parties molles, aux os.

Eh bien, ces affections présentent des lésions vasculaires fort intéressantes et qu'il nous faut rapprocher de celles que nous avons rencontrées dans la sclérodermie. On sait que le mal perforant avait été considéré comme consécutif à l'artérite. Le cas suivant en est un exemple frappant. Un malade atteint de claudication intermittente par artérite, soigné à la Salpêtrière, est amputé

(1) Dans l'observation d'Emminghaüs (1872) la trophonévrose faciale coïncidait avec des plaques de sclérodermie à la cuisse. Gibney en 1876 rapporte un fait analogue publié dans la thèse de Bouttier, p. 146. Il en existe d'autres faits de Lépine, 1873, d'Eulenburg, 1883.

en 1886 de la jambe gauche, par M. Terrillon (l'observation est rapportée dans les *Bulletins de la Société de Chirurgie*), le calibre de la poplitée était réduit à un cheveu. Le malade guérit. Mais la jambe droite ne tarda pas à présenter les mêmes phénomènes que la gauche. Le malade a été repris il y a huit mois et est soigné actuellement à l'hôpital Broussais. On ne sent plus à droite les battements de la poplitée et c'est à peine si on perçoit ceux de la fémorale. *Ce malade vient d'avoir un mal perforant*. Il ne présente du reste aucune affection nerveuse ; M. le Prof. Charcot est bon juge et on peut se fier à son opinion. Ce malade est d'ailleurs un artérioscléreux complet ; ses radiales sont dures, il a de l'angine de poitrine.

Dans plusieurs des observations de trophonévrose faciale rapportées dans la thèse de Frémy, on a noté des modifications intéressantes du tracé de la carotide du côté malade ; plusieurs fois les battements de la temporale externe ne se percevaient plus. Beaucoup de cas de trophonévrose faciale sont congénitaux, et l'existence de ces modifications vasculaires fait songer à une lésion assez peu connue, l'étroitesse congénitale des artères, qui pourrait bien jouer ici un rôle important.

Ce n'est là qu'une hypothèse que nous chercherons à vérifier si nous le pouvons. Elle pourra trouver un appui dans les travaux intéressants de notre ami Besançon, inédits encore, sur les scléroses viscérales consécutives à cette étroitesse congénitale des artères.

Allons-nous nier l'influence du système nerveux sur les affections dont nous parlons. Elle est évidente, sur-

tout au point de vue étiologique, et nous ne la discutons même pas. Toute la question pour nous est de savoir comment se traduit cette influence. Est-ce par des altérations des nerfs périphériques, ou par des altérations vasculaires, nous nous arrêterons plutôt à la seconde opinion. Elle est d'ailleurs absolument plausible ; c'est l'opinion qu'a émise M. Vidal à propos de la sclérodémie. Comment se traduit cette influence du système nerveux trophique ? Est-ce en déterminant directement les lésions artérielles, ou bien comme le veut M. Vidal, par des modifications vaso-motrices répétées ? Ce problème n'est pas encore résolu ; si nous penchons pour la première hypothèse, c'est à cause des analogies et de la connaissance du processus habituel de la sclérose.

Nous nous appuyons également sur les faits malheureusement encore peu nombreux, fournis par la physiologie expérimentale. Les recherches faites dans le but de voir quelle était l'influence du système nerveux sur les lésions artérielles chroniques sont en effet de date récente. En 1877, Giovanni, après la section du grand sympathique cervical, chez le chien, avait vu des taches d'athérome sur la crosse de l'aorte et au niveau des valvules sigmoïdes. Eichhorst, en 1879 et Martin, en 1886, firent des expériences analogues sur les pneumogastriques et ce dernier trouva des lésions des petits vaisseaux du myocarde. Les expériences qui nous intéressent le plus ont été faites par Levaschef. Cet auteur mettait à nu le sciatique chez des chiens adultes ; puis d'un côté, il passait à travers le nerf, un fil imbibé d'une solution plus ou moins concentrée de chlorure de sodium ou de sulfate de

soude, assez concentrée pour amener une irritation du nerf, trop peu pour causer sa mortification. Cette irritation était maintenue pendant des mois et des années, L'animal était alors sacrifié, on trouvait les artères saines du côté où le nerf avait été simplement mis à nu ; du côté opposé, le microscope démontrait des plaques disséminées d'artérite, non sur les gros troncs, mais sur les artères des extrémités, les artères de la plante du pied, les collatérales des orteils, par exemple. Les lésions commençaient par la périphérie, par la tunique adventice, on voyait des vasa vasorum s'enfoncer vers la profondeur et atteindre la tunique moyenne. Sur d'autres points, il existait un épaississement du tissu conjonctif qui gagnait aussi vers la tunique moyenne en suivant le trajet des vasa vasorum. Les faisceaux musculaires de cette tunique moyenne étaient dissociés par des traînées d'éléments embryonnaires qui présentaient plus tard une véritable organisation fibreuse. Les faisceaux musculaires finissaient par être remplacés par des faisceaux fibreux ; c'était une dégénérescence scléreuse de la tunique moyenne. Les lésions étaient d'autant plus profondes et plus caractérisées que l'irritation avait duré plus longtemps (un an et demi à deux ans).

MM. Mathieu et Gley, à qui nous empruntons ces détails, ont essayé de reproduire ces expériences sans succès. Leurs animaux ont été sacrifiés beaucoup plus tôt (trois mois au maximum) et la mèche imbibée de chlorure de sodium n'avait été que 3 jours en place.

Une irritation chronique de longue durée sur les nerfs paraît donc nécessaire pour produire expérimentalement

des lésions vasculaires. Nous avons l'intention de chercher à reproduire les expériences de Levaschefen nous mettant exactement dans les mêmes conditions que cet auteur, aussi devons-nous attendre pour avoir des résultats. Ces irritations chroniques de longue durée semblent être assez bien réalisées par des affections comme l'ataxie. Nous rapportons plus loin un exemple de sclérodermie localisée au cours de cette affection. Dernièrement, notre collègue Hallion présentait à la Société clinique une observation de même ordre. Un adulte atteint autrefois de paralysie infantile, présentait au niveau d'un groupe de muscles resté atrophié (rég. antéro-latérale de la jambe) des troubles persistants de la coloration de la peau, teinte violacée, avec épaissement, induration légère de la peau à ce niveau.

En outre, le malade avait eu une éruption de purpura localisée à la région malade. Il est hors de doute dans ce cas, qu'il y ait des altérations vasculaires locales commandant tous les troubles que nous venons de décrire, altérations vasculaires qu'il est légitime de rattacher à la lésion médullaire ancienne et au travail de sclérose consécutif du côté des parties atteintes du système nerveux. Nous n'insisterons pas plus. L'existence d'altérations vasculaires locales est loin d'être incompatible avec l'origine nerveuse évidente de certaines sclérodermies.

La sclérodermie, alors même qu'on en ferait uniquement une trophonévrose, nous paraît donc rentrer dans le cadre commun des scléroses, et elle ne saurait se passer de l'intermédiaire nécessaire, la lésion vasculaire. Mais toutes les sclérodermies ne peuvent revendiquer cette

origine ; il en existe, surtout parmi les généralisées, où il est impossible d'admettre une influence nerveuse. Celles-là relevant sans discussion de l'artérite ; reste seulement à savoir la cause de cette artérite.

En voici un cas consécutif à une oblitération traumatique des vaisseaux.

Wölfler (Ueber einen Fall von sklerodermie und onychogryphosis, *Annales de dermatologie*, 1882). Il s'agit d'une fracture compliquée des deux os de l'avant-bras et d'hémorrhagie secondaire qui nécessita la ligature de l'artère brachiale et plus tard celle de l'axillaire. Consécutivement les ongles, la peau des doigts et de la main subirent des modifications qui rappelaient la sclérodermie.

Nous avons passé sous silence les rapports de l'ainhum, et de la maladie de Mirault (d'Angers), avec la sclérodermie. Il y a dans l'existence de ces brides fibreuses circulaires qui étranglent les doigts et peuvent amener leur sphacèle, quelque chose d'encore inexpliqué. On a trouvé un peu d'endartérite, au niveau du point malade, mais elle paraît secondaire à la compression par l'anneau fibreux. La sclérodermie n'a que des rapports lointains avec ces affections, la première surtout, congénitale le plus souvent. Nous ne parlerons pas non plus des relations qui unissent la gangrène symétrique et la sclérodactylie (forme locale de la sclérodermie) : on confond maintenant ces deux affections entre lesquelles il n'y a qu'une question de degré ; la première période de la sclérodactylie correspond absolument à la maladie de Raynaud (GRASSET et APOLLINARIO,

thèse de Favier). Nous avons trouvé des lésions cutanées rappelant le sclérème chez des malades atteints d'artério-sclérose généralisée; la peau sur la face interne du tibia était lisse, amincie et ne pouvait plus se plisser; ses adhérences avec l'os étaient bien plus considérables qu'à l'état normal.

Concluons en disant que la sclérodermie, la sclérose de la peau, présente au point de vue local, une ressemblance absolue avec les scléroses des autres organes. Comme les scléroses viscérales, elle est sous la dépendance immédiate d'artérites locales.

Reste à déterminer la cause ou plutôt les causes de ces artérites. L'artérite n'est pour nous qu'un processus anatomo-pathologique, lien commun de toutes les scléroses cutanées. Elle ne constitue pas une entité morbide : nous n'allons pas, comme Bazin, faire rentrer la sclérodermie dans l'artério-sclérose, maladie unique. Les scléroses cutanées pas plus que les lésions vasculaires qui les commandent ne forment une entité morbide.

Lésion anatomo-pathologique identique dérivant d'un processus local commun, l'artérite, la sclérose de la peau reconnaît en effet des causes multiples.

ÉTIOLOGIE DE LA SCLÉRODERMIE

C'est par l'étude de ces causes que nous terminerons notre thèse. Elles sont encore mal connues et la pathogénie de la sclérodémie est loin d'être bien claire ; nous tenons seulement à montrer que les scléroses cutanées ne forment pas, au point de vue étiologique un groupe unique et que si les unes paraissent avoir une origine nerveuse trophonévrotique, d'autres rappellent absolument les maladies infectieuses. C'est à ces cas avec généralisation de lésions, à marche souvent assez rapide, que MM. Verneuil et Besnier ont appliqué l'étiquette du rhumatisme.

Les lésions trouvées dans ces cas rappellent en outre les infections ; nous avons insisté sur la présence de lymphomes, de foyers embryonnaires dans la peau et divers organes ; nous avons il est vrai vainement cherché la présence de microbes au niveau de ces foyers (mais notre examen n'a eu lieu que tardivement, les pièces ayant séjourné longtemps dans l'alcool). Citons en passant l'opinion de Baucroft qui avait rencontré la filaire du sang dans un cas de sclérodémie ; ce n'est là qu'une pure coïncidence. Il est bien certain qu'en présence de ces scléroses à évolution rapide, fébriles comme celles que rapporte M. O. Meyer, on ne peut se défendre

de songer à un état infectieux. En tous cas, que l'artérite soit de cause bactérienne ou qu'elle soit rhumatismale, nous avons là un premier groupe de scléroses cutanées complètement indépendant des lésions du système nerveux.

Il n'en est pas de même pour tous les cas, surtout pour les sclérodermies localisées. Nous avons dit que l'origine nerveuse n'excluait pas l'artérite et qu'elle la provoquait. Faut-il rappeler que M. Lancereaux met les lésions de l'athérome artériel sous la dépendance de troubles médullaires.

On a observé la coïncidence de la sclérodermie avec la sclérose des cordons latéraux (1). Nous en avons observé un cas dans l'ataxie ; le malade a présenté deux plaques de morphée à la jambe gauche ; il a eu à cette jambe des troubles vasculaires assez curieux ; refroidissement d'un orteil et production d'une ecchymose qui nous avait un instant fait craindre le sphacèle.

Voici notre observation :

OBSERVATION PERSONNELLE

Sclérodermie en plaques dans un cas d'ataxie locomotrice.

P., 52 ans, entré le 13 février 1888, salle St-Thomas, lit n° 4, service de M. le professeur Proust.

On ne retrouve aucun accident syphilitique dans l'histoire de ce malade. Il a eu seulement plusieurs chancres simples. En 1860 a eu une hydarthrose du genou droit avec de la névralgie

(1) CHALVET et LUYS.

crurale du même côté. On lui a fait à cette époque sur le genou droit des raies de feu dont les cicatrices sont encore visibles.

Les premiers symptômes de tabès sont apparus il y a 7 ans. C'étaient des pertes séminales suivies bientôt d'impuissance. Il y a 3 ans apparition de douleurs fulgurantes dans les deux jambes, douleurs qui depuis cette époque sont restées à peu près toujours aussi fortes. Il y a un an le malade a commencé à éprouver des troubles dans la marche marqués surtout dans l'obscurité et quand il s'agissait de descendre les escaliers (1).

Puis quelques mois après il a commencé à lancer les jambes en dehors : un mois avant d'entrer à l'hôpital, apparition d'incontinence d'urine : puis crise gastrique violente ayant duré huit jours qui le décida à entrer à l'hôpital.

État actuel. — Incoordination motrice très accusée qu'on démontre par les procédés habituels, station debout les yeux fermés ou bien en faisant tourner le malade sur lui-même.

Les réflexes rotuliens sont complètement abolis ; il existe un retard très considérable de la perception des sensations (*piqûres, pincements*), la sensibilité au contact est conservée, la sensibilité à la température est au contraire très troublée, le malade commet des erreurs sur la position de ses jambes (*perte du sens musculaire*).

Les douleurs fulgurantes sont actuellement très violentes, le malade a toujours de l'incontinence d'urine. Il existe un léger degré de myosis, les pupilles ne changent pas sous l'influence des variations lumineuses, et obéissent bien au contraire à l'accommodation.

Quatre ou cinq mois avant d'entrer à l'hôpital le malade a éprouvé au niveau de la partie inférieure gauche du ventre et à la face interne de la cuisse gauche des démangeaisons très vives, puis dans ces endroits la peau est devenue plus dure, plus épaisse de façon à former des plaques indurées qui ont aug-

(1) Le malade a eu il y a 18 mois un mal perforant au pied droit, au niveau du gros orteil.

menté peu à peu. Les démangeaisons ont disparu depuis que le malade est à l'hôpital.

Description des plaques de sclérose cutanée. — A la partie inférieure de l'abdomen, au niveau de la fosse iliaque gauche, existe une plaque saillante aux contours assez irréguliers au milieu de laquelle on voit des parties déprimées formant comme des îlots sains au milieu des parties malades. On trouve tout autour de la grande plaque deux petits îlots analogues et également saillants complètement séparés d'elle ou bien s'y rattachant par de petits prolongements étroits. Ces plaques font une saillie d'à peu près un millimètre et présentent une coloration jaunâtre, le bord étant légèrement rosé sur certains points. Ces plaques sont dures et résistantes au toucher, elles ne se laissent pas déprimer par les doigts. La peau saine autour des plaques est un peu plissée.

A la partie inférieure de la face interne de la cuisse gauche se trouvent des lésions analogues, mais beaucoup plus étendues.

Il existe une grande plaque allongée suivant à peu près le trajet de l'artère fémorale, commençant à deux centimètres au-dessus du creux du jarret pour se terminer vers le quart supérieur de la cuisse. Cette bande a une largeur maxima répondant à l'union du tiers inférieur avec le tiers moyen de la cuisse; elle se termine en bas par de petits prolongements irréguliers. Cette plaque présente la même coloration que la précédente, la même consistance, elle fait la même saillie sur les téguments environnants. Ses bords présentent une légère coloration rosée rappelant le lilac ring des Anglais.

On trouve au milieu de la plaque à la partie supérieure deux espaces de peau saine, grands chacun comme une pièce de cinquante centimes, tranchant sur les parties environnantes par leur coloration blanchâtre, par leur dépression et leur consistance molle. Tout autour la plaque de sclérodémie a ses caractères habituels. Une zone semblable se retrouve à la partie inférieure de la plaque. Au-dessus de cette plaque on en trouve une petite isolée, de la grandeur d'un pois, faisant très peu

saillie mais offrant, comme les autres, un aspect lisse luisant, rappelant le tissu de cicatrice et présentant un peu d'induration.

Il existe une *hyperesthésie marquée* au niveau des plaques.

L'état de ces plaques de sclérodermie a peu varié pendant le séjour du malade à l'hôpital.

Dans le cours de mai, un matin, après avoir ressenti des douleurs violentes pendant la nuit dans le deuxième orteil gauche, le malade a trouvé ce doigt froid et noirâtre. On a craint un instant qu'il ne se fit là du sphacèle ; il s'agissait d'une simple ecchymose qui disparut ensuite peu à peu.

Une ecchymose analogue apparut dans les mêmes circonstances à la suite de douleurs violentes, au niveau du genou gauche.

Enfin, au mois d'août il se fit une collection sanguine sous-cutanée au niveau de la racine du 5^e orteil droit sur la face interne. On dut l'ouvrir et la cicatrisation se fit mal, il se fit là une espèce d'ulcération chronique comme dans les maux perforants.

Les artères du malade sont un peu athéromateuses, il existe un peu de retentissement du deuxième bruit du cœur à la base.

Ce malade a eu un nouveau mal perforant à la plante du pied au niveau du cinquième orteil droit.

La marche du malade s'est améliorée depuis son séjour à l'hôpital. Actuellement en janvier 1889 les plaques de sclérodermie n'ont pas changé d'aspect.

Ce qui fait l'intérêt de cette observation, c'est tout d'abord l'existence de la sclérodermie au cours du tabès. M. le professeur Fournier nous a dit en connaître un seul autre cas, observé en ville. Puis nous insistons sur la coexistence des plaques de sclérose avec des troubles vasculaires (ecchymoses sous-cutanées) sur le même membre. Nous avons déjà dit que l'ataxie par sa longue durée paraissait rentrer dans le groupe des affections

nerveuses pouvant entraîner à leur suite des lésions vasculaires. Elle réalise en pathologie l'expérience de Levaschef.

A côté de ces exemples où la cause nerveuse est évidente, palpable, souvent cette influence nerveuse ne se traduit par aucune lésion appréciable ; c'est alors qu'on est obligé de faire intervenir la trophonévrose.

Nous sommes donc en présence d'un deuxième groupe de scléroses cutanées, sous la dépendance de lésions du système nerveux trophique. Enfin, il existe des scléroses cutanées sous la dépendance d'artérites traumatiques (cas de Wölfler) et on peut constater des lésions analogues dans l'artério-sclérose généralisée.

CONCLUSIONS

La sclérodermie est, au point de vue anatomo-pathologique, constituée par une sclérose du derme accompagnée d'altérations vasculaires (endopériartérite) considérables et fréquentes. Les lésions des nerfs périphériques y sont beaucoup plus rares. On retrouve chez des malades atteints de sclérodermie, le même processus scléreux, les mêmes altérations vasculaires, dans d'autres organes : muscles, myocarde, utérus, poumons, reins.

Les altérations vasculaires jouent dans la sclérose de la peau, le même rôle que dans les scléroses viscérales ; elles forment la lésion primitive qui entraîne la sclérose à sa suite, elles sont le lien anatomo-pathologique commun de toutes les scléroses cutanées.

Elles reconnaissent elles-mêmes des causes variées, ce qui explique la diversité d'origine des sclérodermies.

Un premier groupe (sclérodermies généralisées) comprend les cas qui ont été rattachés au rhumatisme et qui sont peut-être de nature infectieuse. Le deuxième groupe renferme surtout les sclérodermies localisées, qui sont sous la dépendance d'altérations nerveuses (ataxie, trophonévrose).

On peut enfin voir survenir la sclérose de la peau à la suite de l'artério-sclérose généralisée et de lésions traumatiques des artères.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1861. — **Forster**. — *Wurzburg. med. Zeitschrift*.
Arning. — *Wurzburg. med. Zeitschrift*.
1862. — **Kohler**. — *Wurtemb. med. Correspondenzblatt*.
1863. — **Auspitz**. — *Wiener. med. Wochenschrift*.
Verneuil et **Mirault**. — *Gaz. hebdomadaire*.
1868. — **Rasmussen**. *Hospitals Tidende et Archives générales de médecine*.
1869. — **Lande**. — *De l'aplasie lamineuse*. Thèse.
1870. — **Füber**. — *Med. Wochenschrift*.
Rossbach. — *Archiv. für path. Anat.*, t. 50.
1872. — **Ball**. — *Gaz. médicale de Paris*.
Emminghaus. — *Deutsches archiv. für Klinische medicin.*, t. 11.
Heller. — *Deutsches archiv. für Klinische medicin.*, t. 10.
Fremy. — *Trophonévrose faciale*. Thèse.
1873. — **Lépine**. — *Gaz. médicale de Paris*.
Liouville et **Ball**. — *Gaz. médicale de Paris*, p. 708.
1874. — **Lagrange**. — Thèse de Paris.
1876. — **Westphal**. — *Charité annalen*.
Gibney. — *Archiv. of dermatology*. Philadelphie.
1877. — **Giovanni**. — *Annali universali di medicina*. Février.
1878. — **Grasset** et **Apollinario**. — *Montpellier médical*.
1879. — **Neumann**. — *Archiv. für path. anat.*, p. 516.
Crocker. — *British medical journal*, p. 736.
— *The Lancet*, p. 692.
1880. — **Favier**. — Thèse de doctorat. Paris.
1882. — **Wolfler**. — *Annales de dermatologie*.
1883. — **Lewaschew**. — *Archiv. für path. anat.* Liv. 92.

1886. — **Martin.** — *Revue de médecine.* Janvier.
Terrillon. — *Bulletins de la Société de chirurgie.*
1887. — **Wiglesworth.** — *Transactions of the Pathological Society of London.*
Gley et Mathieu. — *Archives de physiologie.*
Meyer. — *Gaz. méd. de Strasbourg,* 1887-1888.
1888. — **Golschmidt.** *Gaz. méd. de Strasbourg.*
- En outre. — **Hebra. Neumann.** — *Traité des maladies de la peau.*
Bouttier. — Thèse, 1886.
Collin. — Thèse, 1886.
Leroy. — Thèse agr., 1883.
Dictionnaires **Dechambre** et **Jaccoud.**

TABLE DES MATIÈRES

	Pages.
AVANT-PROPOS.	5
INTRODUCTION.	9
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.	11
HISTORIQUE.	11
RÉSUMÉ ANATOMO-PATHOLOGIQUE.	69
NATURE DE LA SCLÉRODERMIE.	79
Étiologie.	89
Conclusions.	95
OBSERVATIONS.	
Obs. de MEYER. I.	24
— — II.	32
— — III.	43
Obs. de GOLDSCHMIDT.	47
Obs. personnelle.	56
LÉSIONS MUSCULAIRES.	64

Vu : le Doyen,
BROUARDEL.

Vu par le Président de thèse,
PROUST.

Vu et permis d'imprimer :
Le vice-recteur de l'Académie de Paris.
GRÉARD.

IMPRIMERIE LEMALE ET C^{ie}, HAVRE

